Mme LONG-LANDRY
ANCIEN INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

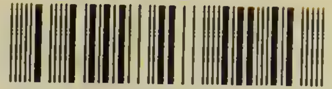
LA MALADIE DE LITTLE

ÉTUDE ANATOMIQUE ET PATHOGÉNIQUE

Travail du laboratoire de M. le Pr DEJERINE
a la Salpêtrière

PARIS
LIBRAIRIE H. DELARUE
5, RUE DES GRANDS-AUGUSTINS, 5
1911


CENTRAL PATHOLOGICAL LABORATORY
MENTAL HOSPITALS DEPARTMENT



LA MALADIE DE LITTLE

(ÉTUDE ANATOMIQUE ET PATHOGÉNIQUE)

DU MÊME AUTEUR

Mélancolie sénile, athérome aortique et gangrène symétrique des membres inférieurs (en collaboration avec M. Deny). *Soc. médico-psychologique*, 28 janvier 1907.

Psychose maniaque-dépressive et maladie de Basedow (en collaboration avec M. Paul Camus). *Soc. médico-psychologique*, 24 novembre 1907.

Psychoses de la vieillesse. Revue générale, *La Clinique*, 21 février 1908.

Un cas de spasme glottique, avec râle trachéal, datant de quatorze ans, chez une hystérique (en collaboration avec M. le professeur Dejerine). *Soc. de neurologie*, 2 avril 1908.

Maladie de Korsakoff. (Psychose polynévritique). Revue générale, *La Clinique*, 5 février 1909.

Chorée chronique d'origine émotive, sans démence, chez un vieillard (en collaboration avec M. Dupré). *Soc. de psychiatrie*, 24 juin 1909.

Vieillesse. Onirisme. Fugue. Catalepsie (en collaboration avec M. Dupré). *Congrès des aliénistes et neurologistes.* Nantes, août 1909.

Aphasie, agnosie, apraxie simulant la démence (en collaboration avec M. Dupré). *Soc. de psychiatrie*, 20 janvier 1910.

Cénesthopathies (en collaboration avec M. Dupré). *Soc. de psychiatrie*, 17 mars 1910.

Examen histologique de quatre cas de maladie de Little (en collaboration avec M. Long). *Soc. de neurologie*, 9 mars 1911.

Sur l'état de la contracture et sur les troubles de la motilité volontaire dans la maladie de Little (en collaboration avec M. Long). *Soc. de neurologie*, 6 avril 1911.

Mme LONG-LANDRY

ANCIEN INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

LA MALADIE DE LITTLE

ÉTUDE ANATOMIQUE ET PATHOGÉNIQUE

Travail du laboratoire de M. le Pr DEJERINE
a la Salpêtrière

PARIS
LIBRAIRIE H. DELARUE
5, RUE DES GRANDS-AUGUSTINS, 5
1911

A MON MAITRE

M. LE PROFESSEUR DÉJERINE

A MADAME DEJERINE-KLUMPKE

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

M. le Dr LAUNAY, M. le Pr CHAUFFARD.

Externat

M. le Dr BROCA (hôpital Tenon, 1903-1904).
M. le Dr DUPRÉ (Hôtel-Dieu annexe, 1904-1905).
M. le Dr LEGRY (Hôtel-Dieu annexe, 1904-1905).
M le Dr RÉNON (hôpital de la Pitié, 1905-1906).

Internat

M. le Dr DENY (Salpêtrière, 1906-1907).
M. le Pr DEJERINE (Salpêtrière, 1907-1908).
M. le Dr CLAISSE (hôpital de la Pitié, 1908-1909).
M. le Dr DUPRÉ (La Rochefoucauld, 1909-1910).

A M. le Dr ANDRÉ-THOMAS.

A M. le Dr VARIOT,

Avec l'expression de ma bien vive reconnaissance pour les pièces anatomiques qu'il m'a remises et qui ont été les matériaux de ce travail.

La rareté des observations anatomo-cliniques de rigidité spasmodique congénitale explique le désaccord persistant dans la conception de ces affections. Elles ne constituent pas un danger pour la vie ; presque tous les sujets qui en sont atteints restent dans la société malgré leur infirmité et les neurologistes ne rencontrent que par exception des documents anatomiques utilisables.

La plupart de ceux qu'ils recueillent proviennent de formes graves, compliquées d'une grande déchéance intellectuelle, ayant nécessité l'hospitalisation des malades. L'interprétation physiologique de ces cas complexes est toujours délicate et souvent contestable ; c'est pourquoi une maladie relativement fréquente et d'un diagnostic aisé ne repose cependant que sur une base anatomique pauvre et incertaine.

Ayant eu l'occasion de faire l'examen histologique de quatre cas de rigidité spasmodique congénitale relevant de lésions différentes, nous avons l'intention de résumer dans ce travail les documents anatomiques publiés jusqu'à ce jour sur la maladie de Little, d'exposer le résultat de nos recherches personnelles et de déduire, de cet ensemble, des conclusions pathogéniques, en ayant soin de distinguer les points dont la physiologie pathologique est élucidée, de ceux qui sont encore à l'étude et appellent pour l'avenir de nouvelles recherches.

INTRODUCTION

Si la question de la maladie de Little a été si souvent reprise depuis qu'elle a été posée par le chirurgien anglais, c'est que l'accord ne s'est jamais fait sur la manière de la définir.

Nous n'avons pas l'intention de refaire ici l'histoire d'un sujet qui a déjà été exposé un grand nombre de fois; il nous est seulement nécessaire de rappeler les principales conceptions nosologiques et la description des phénomènes cliniques. Nous verrons que des interprétations physiologiques prématurées, associées à une documentation anatomique insuffisante, n'ont fait que compliquer une question assez simple.

Les *états spasmodiques congénitaux* n'avaient été que signalés à diverses reprises avant les études chirurgicales de Little. Celui-ci, après en avoir fait une première mention en 1843, puis en 1853, dans des leçons d'orthopédie (**193**, **194**[1]) exposa définitivement, par un travail d'ensemble (**195**) paru en 1862, le tableau clinique de la maladie, avec les considérations historiques et pathogéniques qu'il comportait.

La rigidité spasmodique, dit-il, est due aux anomalies de la

1. Les chiffres gras entre parenthèses indiquent les renvois à l'Index bibliographique.

parturition. « J'ai trouvé, avec une seule exception, que la rigi-
« dité spastique générale a été précédée par un fait anormal en
« relation avec le mode de naissance (p. 304). »

Il trouve dans les travaux de Cruveilhier (74), sur l'anatomie pathologique des nouveau-nés, dans les autopsies de Kennedy, de Hecker, de Weber, les éléments d'une théorie pathogénique, basée tout entière sur le mode anormal de la substitution de la respiration pulmonaire à la respiration placentaire.

Après avoir remarqué que le traumatisme « n'est pas néces-
« saire pour produire une congestion intense des séreuses, du
« cerveau et de la moelle », il dit : « L'autre phénomène com-
« munément observé, dans l'accouchement difficile et anormal,
« est celui de l'interruption de la respiration et de la circu-
« lation placentaires sans substitution de la respiration et de
« la circulation pulmonaires. » A ce phénomène seul, quand il n'y a eu ni « lésion mécanique », « ni obstacle, nous pouvons
« attribuer les congestions internes, les extravasations capil-
« laires, les effusions séreuses qui sont en rapport avec, ou
« produisent les symptômes d'asphyxie, de vie suspendue,
« d'apoplexie, de torpidité, de spasmes tétaniques, de con-
« vulsions des nouveau-nés, et la rigidité spastique, les para-
« lysies et l'idiotie observées plus tard. Il m'est permis de
« considérer les dissections de Hecker, de Weber, comme
« confirmant l'opinion émise par moi, que l'asphyxie des
« nouveau-nés, par l'atteinte qu'elle porte aux centres nerveux,
« est la cause des contractions les plus communes qui se pro-
« duisent au moment de la naissance, à savoir, la rigidité
« spastique plus ou moins généralisée, et quelquefois la con-
« tracture paralytique (p. 300). »

A plusieurs reprises, il insiste dans son étude sur le siège possible des lésions et en particulier (p. 307), après avoir exposé longuement qu'on peut les rencontrer aussi bien dans le cer-

veau que dans la moelle, il écrit : « Le fœtus... souffrit par l'as-
« phyxie des nouveau-nés, la vie suspendue et ses concomi-
« tances : congestions, effusions, apoplexies capillaires du
« cerveau, du bulbe et de la moelle épinière. »

Pour ce qui est de la naissance prématurée, elle est mentionnée dans le texte du mémoire de 1862 et dans les observations cliniques; il n'en est pas autrement question dans le texte; mais dans son premier travail, en 1843, Little avait enseigné que les relations de l'état spastique congénital avec la naissance avant terme, seraient explicables, soit par une maladie de la mère, soit par des troubles nutritifs et congestifs qui frappent, chez le prématuré, l'organe le plus délicat, le système nerveux (193, p. 319).

Le travail de Little[1], connu des chirurgiens de son époque, tels que Stromeyer (311), Adams (2), Hueter et Volkmann (163), ne dépassa pas ce milieu.

Il était inconnu des neurologistes lorsque ceux-ci abordèrent l'étude des états spasmodiques paraplégiques congénitaux ou acquis. Ce sont les travaux d'Erb, en 1875, sur la *paralysie spinale spastique* (96), de Charcot, en 1876, sur le *tabes dorsal spasmodique* (63), affections de l'adulte, qui ouvrirent la discussion en partant d'un tout autre point de vue; ils suggérèrent que la *sclérose primitive des cordons latéraux* pouvait être le substratum anatomique de ces états.

Mais, tandis qu'ils ne présentaient cette théorie que comme une hypothèse à vérifier par des examens anatomiques, dès 1876, O. Berger, de Breslau (27) publie, sous le titre de sclérose

1. Little, depuis 1870, n'a plus rien publié sur les rigidités spasmodiques congénitales, jusqu'à sa mort qui survint en 1894. Nous remercions M. le docteur Muirhead Little (de Londres) de l'amabilité avec laquelle il nous a renseigné sur les travaux de son père.

primitive des faisceaux latéraux, une observation clinique de paralysie spinale spastique. Les deux notions, anatomique et clinique, de sclérose primitive du faisceau pyramidal et de rigidité spasmodique sont, depuis cette époque, étroitement associées. Erb ajoutait, en 1877, à la paralysie spinale spastique de l'adulte, une forme infantile (99) et, dans un travail de la même époque, émettait l'hypothèse : « Il est possible qu'il y ait des « arrêts de formation congénitaux, expliquant une perturba- « tion de la voie pyramidale qui a, par son développement, « une place à part (98, p. 314). » C'est sous cette forme, il n'est pas inutile de le rappeler, que la théorie du défaut de développement de la voie pyramidale, cause de la rigidité spastique congénitale, a été ébauchée.

Seeligmüller (295) retrouve, en 1880, dans le texte de Stromeyer les observations de Little, d'Adams et conclut encore, comme Erb, à l'existence d'une forme infantile de la paralysie spinale spastique. Mais, alors et même en 1885, dans l'article de Raymond (tabes dorsal spasmodique du *Dictionnaire* Dechambre), qu'il s'agisse d'une forme de l'enfance ou de l'adulte, les auteurs ont toujours en vue une maladie à évolution progressive, s'étendant des membres inférieurs aux membres supérieurs et se terminant par la déchéance motrice totale. Cette description ne ressemble nullement au tableau clinique des affections spastiques congénitales. C'est par la suite, que la connaissance plus exacte des affections cérébro-spinales de l'enfance, a permis d'éliminer le tabes dorsal spasmodique et la paralysie spinale spastique en tant qu'entités cliniques, et de reconstituer la symptomatologie de la maladie de Little, telle que Little l'avait décrite et telle qu'on la conçoit aujourd'hui.

Le même travail de classement s'est fait au point de vue anatomique; des publications successives démembraient la sclérose primitive des cordons latéraux : déjà, en 1880, Charcot

(64) reconnaissait que la plupart des tabes dorsaux spasmodiques observés chez l'adulte se trouvaient être, à la vérification, des scléroses en plaques, des tumeurs, des myélites non systématisées; dans la suite, la *paralysie spasmodique familiale* a revendiqué une autre partie de ces observations cliniques.

Quant à la forme congénitale de la paraplégie spastique, essentiellement différente d'ailleurs dans son allure clinique, les travaux de Sarah Mac-Nutt (202), de Freud (114), de Haushalter (149, 153), de Dejerine (78), de Raymond (266) et Cestan (61) ont prouvé la grande diversité des lésions causales; diversité dans la nature du processus pathogène et dans sa localisation sur les centres nerveux. D'où la notion de la maladie de Little, déterminée par une grande variété de *lésions cérébrales et spinales non systématisées*.

Malgré ces acquisitions anatomo-cliniques, une autre interprétation s'est développée; en reprenant l'hypothèse ébauchée par Erb, complétée et amplifiée, on a pu concevoir la maladie de Little comme une *affection médullaire systématique*. Cette interprétation brillamment exposée par Brissaud (42), par Van Gehuchten (126), se résume ainsi : le faisceau pyramidal n'est pas encore myélinisé au moment de la naissance; au septième mois de la vie intra-utérine, les cylindraxes eux-mêmes n'atteignent que la partie inférieure du bulbe ou la partie supérieure de la moelle cervicale; les centres nerveux d'un enfant né prématurément sont dans de mauvaises conditions pour achever leur développement. Ainsi s'expliquent, dans les cas de naissance avant terme, les troubles de la motilité. La maladie de Little est constituée par trois éléments, étiologique, anatomique et clinique : la naissance prématurée, l'agénésie du faisceau pyramidal, la spasticité à prédominance paraplégique. Cette hypothèse n'a pas encore trouvé de confirmation anatomique.

Une série d'acquisitions cliniques et anatomiques, combinées

à des hypothèses pathogéniques, s'est donc traduite par une grande variété de termes nosologiques. Mais dans le *tabes dorsal spasmodique* de Charcot, la *paralysie spinale spastique* d'Erb, la *diplégie cérébrale* de Freud, la *diplégie spasmodique infantile* d'Oppenheim, la *paralysie spasmodique infantile*, la *paralysie congénitale* de Sutherland, on retrouve toujours, associé ou non à d'autres éléments, le tableau clinique de la *congenital spastic rigidity of the limbs* décrite par l'orthopédiste anglais et que Rupprecht (276) a proposé, en 1881, d'appeler *maladie de Little.*

PHÉNOMÈNES CLINIQUES

Nous ne croyons pas nécessaire d'exposer la relation complète de la symptomatologie de la maladie de Little. Dans une étude surtout anatomique et pathogénique, le tableau sommaire que nous en donnons n'est destiné qu'à mettre en valeur l'intérêt physiologique des phénomènes cliniques fondamentaux.

Dans leur description, on se trouve en présence d'une difficulté qui tient aux conditions dans lesquelles les observations sont prises. L'examen médical se fait à deux étapes évolutives différentes, avec une lacune intermédiaire plus ou moins considérable. Au début, les accoucheurs observent la rigidité généralisée et les convulsions provoquées par les hémorragies méningées de la naissance; puis ils cessent de voir l'enfant après sa guérison apparente. C'est seulement plus tard, que les neurologistes ont l'occasion d'examiner les malades, soit parce que leur rigidité est compliquée de troubles intellectuels graves qui les font hospitaliser, soit à cause de leur impotence fonctionnelle persistante.

Ainsi, la description classique tient exceptionnellement compte des phénomènes du début, et s'applique surtout aux symptômes observés dans la deuxième enfance; si nous nous

y reportons, nous voyons qu'elle comprend un élément fondamental : la *contracture*. C'est la contracture qui donne à l'enfant un aspect caractéristique; quand on le met debout, il reste appuyé sur la pointe des pieds, les hanches soudées, le corps et la tête penchés en avant, avec une ensellure lombaire marquée. S'il veut marcher, il fait quelques pas en conservant la même attitude, les cuisses en adduction, les jambes en rotation interne, les genoux frottant l'un contre l'autre, les pieds décrivant un arc de cercle pour éviter de s'entrechoquer. Pour conserver son équilibre, il a une tendance à courir toujours plus vite, de sorte qu'il bute contre le moindre obstacle et tombe si le sol est inégal. Lorsque la rigidité est plus marquée, la station debout, sans point d'appui, est impossible; au début. c'est le fait du degré extrême de la contracture; plus tard, c'est la conséquence des rétractions musculo-tendineuses secondaires. L'infirmité s'oppose aussi à la station assise, par suite de l'impossibilité de la flexion complète des genoux.

La rigidité est moindre aux membres supérieurs. Dans la forme la plus habituelle, elle n'y apparaît qu'à l'occasion de mouvements volontaires. La plupart des malades que nous observons vers l'âge de cinq à six ans nous paraissent seulement atteints de paraplégie, mais cela, parce que les membres supérieurs se sont libérés d'une manière plus précoce que les inférieurs.

Cet élément clinique essentiel, la contracture, est d'ailleurs sujet à bien des variations qui compliquent notablement son analyse. Ces variations portent sur sa répartition et sur son intensité.

La localisation n'est élective, au niveau des membres inférieurs, que dans la forme typique. Dans la *forme généralisée*, elle est non seulement intense au niveau des membres supé-

rieurs, mais elle atteint aussi bien les muscles de la nuque, du tronc, même les muscles de la face. Alors l'enfant paraît soudé. On le soulève tout d'une pièce. La tête est en extension, le spasme facial provoque des troubles de la mimique qui donne un air de grande arriération intellectuelle ou une expression sardonique.

La rigidité généralisée peut rester telle et constituer une infirmité grave ; mais, le plus souvent, elle s'atténue tôt ou tard et le malade se rapproche progressivement de la *forme paraplégique*.

Une autre localisation, intéressante au point de vue physiologique, est celle qui porte sur les muscles de la déglutition et de la phonation. Elle constitue la *paralysie pseudo-bulbaire congénitale*. Sous une forme bénigne, elle est assez fréquente ; elle se traduit par des troubles de la succion, de la déglutition, faciles à observer chez les nourrissons, et plus tard par des troubles de la parole qui est lente, saccadée, presque explosive.

Dans quelques cas, la paralysie labio-glosso-laryngée domine par son intensité le tableau clinique et donne alors l'impression de constituer à elle seule toute la symptomatologie. Oppenheim (244) en a donné en 1895 la première description et en a publié la seule autopsie connue. Après lui, Variot et Roy (322), Cassirer (57), Bayerthal (23), Armand Delille et Giry (13), Variot et Robert (323), André-Thomas (6) en ont rapporté des exemples démonstratifs.

André-Thomas fait remarquer qu'il s'agit souvent d'enfants atteints de contracture des quatre membres pendant leurs premières années. Par la suite, les membres supérieurs se libèrent, les membres inférieurs s'améliorent considérablement, tandis que les troubles pseudo-bulbaires, qui régressent très lentement, passent au premier plan. Il ne s'agit donc pas d'une simple extension de l'état paréto-spasmodique, mais d'une persistance particulière de la localisation.

Il est exceptionnel, on le sait, de trouver une contracture égale sur les deux moitié du corps, et un état spastique des membres inférieurs absolument identique d'un côté à l'autre. Il y a toujours une légère différence d'intensité; cette différence, variable avec les individus peut arriver à être assez marquée, pour aboutir, au point de vue fonctionnel, à une *forme hémiplégique ou monoplégique*. Nous verrons plus tard, en recherchant l'interprétation physiologique des formes à prédominance unilatérale leurs relations avec les hémiplégies congénitales.

Faut-il considérer le *strabisme* comme un phénomène spasmodique ? La statistique de Feer (102) le retrouve dans 30 p. 100 des observations cliniques, et ce chiffre est probablement dépassé par la réalité. Unilatéral ou bilatéral (333), le strabisme est tantôt intermittent et tantôt permanent ; on doit le considérer, dans la majorité des cas, comme la localisation d'un spasme d'origine corticale, agissant sur la musculature externe (102) ou interne (336) de l'œil.

Les alternatives de mydriase et de myosis seraient aussi un phénomène spasmodique, frappant les muscles iriens (169).

Les variations de la contracture ne portent pas seulement sur leur localisation, mais encore plus sur leur intensité. Cette intensité sera différente, nous l'avons déjà dit, selon la période de l'évolution à laquelle est fait l'examen, et d'autant plus atténuée que le sujet sera plus âgé. Mais, en outre, il y a des variations individuelles considérables, depuis la rigidité extrême que Stromeyer a dénommée *tétanos permanent des extrémités chez les enfants*, jusqu'à un simple défaut de souplesse.

Les malades, dans ce dernier cas, réalisent le *syndrome de débilité motrice,* décrit par notre maître, le docteur Dupré (94), et qui s'observe à des degrés divers. Quand il est au complet,

il est constitué par de la maladresse des mouvements, le défaut de souplesse, l'impossibilité d'obtenir la résolution musculaire volontaire complète (paratonie), la syncinésie, l'exagération des réflexes tendineux, parfois le signe de Babinski : il y a dans ce syndrome tous les éléments d'une forme atténuée de maladie de Little; comme elle, il est plus manifeste quand on le recherche chez l'enfant, exceptionnel chez l'adulte, et il peut s'associer à un état de débilité psychique.

A l'état spastique s'ajoute une perturbation dans le *régime des réflexes*. Les réflexes tendineux et périostiques sont forts ; et leur exagération est habituellement plus accentuée aux membres inférieurs. André-Thomas a montré que le réflexe massétérin est plus marqué dans la forme pseudo-bulbaire.

Le signe de Babinski est constant; au contraire, la trépidation spinale, de même que dans les hémiplégies cérébrales infantiles, est rare.

Un point clinique important est de rechercher si la contracture constitue à elle seule les troubles de la motilité. Il faut rappeler que Little, déjà, avait ajouté à la description clinique de la *congenital spastic rigidity*, cette remarque : « Dans un petit « nombre de cas, on perçoit une ressemblance distincte avec « une chorée grave : il est probable que quelques-uns des cas « désignés par les auteurs sous le nom de chorée congénitale, « ont été des cas de l'affection que j'ai décrite. » (p. 303.) Ainsi, dès le début, un rapprochement était établi entre la rigidité et les mouvements choréiques. Plus tard Freud conclut que la *choréo-athétose* et la rigidité généralisée ou maladie de Little ne sont que deux variétés des diplégies cérébrales. A la même époque, en 1894, Brissaud, écrit à propos de l'*athétose double* : « Le diagnostic le plus difficile est avec la maladie de Little; il « est des cas où l'embarras est grand : au reste, maladie de Little

« et athétose double sont deux syndromes ayant de nombreux « points communs et qui ne semblent que deux variétés cli- « niques d'une même espèce. » (43).

En 1904, entraîné par la théorie pathogénique qu'il avait adoptée, et pour mieux déterminer la maladie de Little, il écrit qu'il faut la distinguer, au point de vue nosographique et clinique, de l'athétose double, mais il continue à reconnaître que « ce sont deux syndromes ayant de nombreux points com- « muns ».

Cependant leur distinction en deux entités cliniques ne s'oppose pas à leur association et si on a insisté sur la difficulté du diagnostic différentiel, c'est que, justement, cette association est fréquemment réalisée. D'ailleurs, pour établir ce diagnostic, on ne se base que sur la prédominance de l'un des deux éléments : ou bien les mouvements prédominent sur la rigidité, et on dit : choréo-athétose ; ou c'est la contracture, et alors, c'est une maladie de Little avec adjonction de mouvements choréo-athétosiques.

Ces troubles moteurs appartiennent théoriquement soit à l'*athétose*, soit à la *chorée*; la première est reconnaissable à ses mouvements lents, arythmiques, irréguliers, illogiques, de petite amplitude ; ils peuvent être incessants, mais toujours favorisés par les émotions, les mouvements volontaires (Dejerine).

La chorée est faite de mouvements involontaires plus amples, plus rapides, avec des secousses brusques ; mais leur localisation est semblable, avec prédominance à la face et aux membres supérieurs.

Dans la pratique, ces troubles moteurs sont mal différenciés et on ne porte qu'un diagnostic mixte de choréo-athétose.

Les caractères atypiques de cette motilité l'ont fait identifier à celle de la première enfance : « Les mouvements que le nour-

« risson normal exécute dès les premiers mois, ont la plus « grande ressemblance avec les mouvements choréiques ou « athétosiques » (Freud, **114**, p. 135.) D'autres auteurs, ont fait la même comparaison, pour dire qu'il s'agissait là de tentatives maladroites de gestes volontaires ; leur interprétation, appuyée par les acquisitions récentes de la séméiologie, est intéressante au point de vue physiologique.

La symptomatologie de la maladie de Little ne se réduit pas à ces troubles moteurs. L'atteinte du cerveau peut se révéler soit par des troubles psychiques, soit par des crises convulsives, soit par des malformations craniennes.

L'intégrité absolue des *facultés de jugement* est exceptionnelle ; mais nous verrons, à propos de leur interprétation physiologique, quels sont les désordres psychiques dont la maladie de Little est réellement responsable et pourquoi ils accompagnent surtout les formes de rigidité généralisée. Disons seulement que les altérations du caractère sont habituelles et que l'émotivité est fréquemment exagérée. Il est difficile toutefois d'apprécier si ces troubles du caractère et de l'affectivité, la susceptibilité et l'irritabilité, ne sont pas seulement la conséquence de l'infirmité motrice et du sentiment de déchéance sociale qui l'accompagne.

Les *crises épileptiques* se recontrent surtout chez les sujets tarés intellectuellement. Il est d'usage de dénommer les phénomènes spasmodiques, convulsions, quand ils éclatent dans les premiers mois de la vie. Ils se répètent parfois jusque vers l'âge de trois à quatre ans, tantôt régulièrement, tantôt avec de grandes intermittences, rappelés alors par une maladie intercurrente, telle qu'une fièvre éruptive ou une affection gastro-intestinale. Il n'y a pas là un mode de début, mais plutôt une recrudescence d'un processus existant antérieurement. On sait que des

lésions cérébrales déjà constituées sont le point d'appel de poussées aiguës toutes les fois que l'organisme est atteint par une maladie infectieuse. Plus tard, surtout à l'époque de la puberté, qu'il y ait eu ou non convulsions dans l'enfance, on assiste à des crises épileptiques caractérisées.

Parmi les *malformations craniennes* associées à la maladie de Little, un certain nombre ne sont que la traduction des lésions cérébrales sous-jacentes, qui ont été cause de l'affection. C'est le cas de la microcéphalie et de l'hydrocéphalie.

D'autres, au contraire, telles que l'asymétrie faciale, n'ont que la valeur de stigmates de dégénérescence, qu'on retrouve ailleurs que dans les centres nerveux. Il ne faut pas, croyons-nous, attribuer d'autre signification à la cryptorchidie signalée par van Gehuchten.

La question des *troubles trophiques* et vaso-moteurs a été soulevée, en particulier par Brissaud; il y aurait, d'après lui, disproportion entre les dimensions des membres inférieurs et celles du corps. Mais, si la paraplégie est égale des deux côtés, cette disproportion est difficile à apprécier; alors qu'elle est de notion courante dans les formes hémiplégiques.

Nous croyons plus réelle la dystrophie portant sur l'état musculaire. C'est, le plus souvent, une atrophie, résultat de l'immobilisation et des ankyloses articulaires; c'est, plus rarement, une hypertrophie, généralisée à tous les muscles comme dans les cas d'Ibrahim (169) et de Toby Cohn (69), ou localisée aux extrémités comme dans les observations de Maclaren (201) et d'Arnaud (14). Elle est en général associée à l'athétose.

Les *troubles vaso-moteurs* sont beaucoup plus constants que les troubles trophiques, bien que les descriptions classiques ne s'y soient pas attardées. La circulation est ralentie dans les membres inférieurs toujours, fréquemment dans les membres

supérieurs, lorsque la rigidité y est accentuée. Les malades se plaignent d'une sensation constante de refroidissement; l'examen montre les membres violacés, refroidis, particulièrement exposés aux lésions cutanées. Il ne faut pas croire que ce soit seulement sous la dépendance de l'immobilité continue et forcée; leur constatation, lorsque l'amélioration de la rigidité permet le mouvement et l'effort musculaire témoigne d'une autre origine.

En dehors des cas d'idiotie, c'est par exception qu'on a signalé des *troubles sphinctériens*. Mlle Campana en a rapporté deux exemples personnels très démonstratifs, parce qu'indépendants de tout déficit intellectuel; encore s'agissait-il plutôt de rétention vésicale que d'une véritable incontinence.

On pourrait ajouter bien d'autres éléments cliniques à la symptomatologie de la maladie de Little; il ne faut retenir de la longue énumération qui en a été faite, que les symptômes présentant un intérêt pathogénique particulier, parce qu'ils relèvent des lésions causales de l'affection elle-même. C'est le cas surtout des troubles oculaires; l'atrophie optique (188) peut être le fait d'une méningite basale, ou d'une hémorragie rétinienne (175); le nystagmus, de Hartemann (147), de de la Camp (53), les paralysies nucléaires, de Luce (200), la paralysie faciale d'origine périphérique de Claude et Schaeffer (68), la cataracte bilatérale de Bruns (49), étaient évidemment secondaires à une localisation particulière du processus infectieux pathogène. Mais il est toute une autre série de symptômes qui ne sont là, que par suite d'une simple association morbide. La luxation de la hanche, rapportée par de la Camp (53), la paralysie radiculaire obstétricale de Barbavara di Gravellona (21), ne doivent être rappelées qu'à ce titre et ne présentent qu'un intérêt de curiosité.

DOCUMENTS ANATOMIQUES

Il nous a paru utile de rassembler les documents anatomiques publiés jusqu'à ce jour et de les résumer ici. Ce n'est pas qu'ils aient tenu une grande place dans le passé historique de la maladie de Little, puisqu'ils ont été toujours accompagnés ou même précédés par les conceptions théoriques. Bien rarement, on les a utilisés et groupés en des rapports ou des monographies. Cependant, c'est leur examen seul qui nous permet de prendre une vue d'ensemble du substratum anatomique des états spasmodiques congénitaux.

Nous adoptons l'ordre chronologique parce qu'il expose les faits dont chaque époque successive a disposés, et surtout parce qu'il nous permet de négliger les étiquettes anatomiques sous lesquelles les observations ont été classées; celles-ci, en effet, sont trop artificielles pour qu'on puisse les utiliser avec profit.

On trouvera, dans cette énumération, d'une part, des états spasmodiques confirmés, suivis d'une vérification anatomique précise, et, d'autre part, une série d'observations souvent citées dans la littérature comme ressortissant à la maladie de Little, mais auxquelles une histoire clinique insuffisante ou un

examen histologique incomplet ne donnent plus qu'une valeur restreinte.

Gibb. — Congenital hemiplegia in a tillborn child, etc. *Lancet*, 1858.

Accouchement difficile, présentation du placenta. Enfant mort-né, bien constitué, mais avait le coude et le genou gauche fléchis, les doigts de la main gauche rigides, et on ne pouvait les étendre à cause des rétractions tendineuses, ce qui laisse supposer qu'ils étaient ainsi depuis au moins plusieurs semaines.

Autopsie. — Restes d'une ancienne hémorragie dans la substance blanche de l'hémisphère droit, au-dessous du ventricule latéral ; le cuir chevelu arraché sur l'os pariétal gauche ; celui-ci portait sur sa face interne les traces d'une ecchymose très vaste et on pouvait facilement en détacher le péri-cranium.

L'état de l'enfant était expliqué par le fait que la mère avait reçu trois mois auparavant un coup sur le côté droit de l'abdomen.

Little. — On the influence of anormal parturition, difficult labour, premature birth and asphyxia néonatorum, on the mental and physical condition of the child. (*Transactions of the Obstetrical Society of London*, vol. III, 1862, p. 339.)

Dans ce mémoire fondamental, Little donne soixante-trois observations, deux seulement comportent un examen anatomique :

1er cas (obs. LX). — Idiotie, contracture hémiplégique du bras et de la jambe droits. Pas de renseignements sur la naissance. Mort à vingt ans.

Autopsie. — Atrophie de l'hémisphère gauche avec ancienne apoplexie. Sur l'hémisphère droit, cicatrices d'une faible extravasation superficielle.

La moitié droite de la dure-mère est adhérente au vertex et sous l'arachnoïde, on voit une masse jaune et dure, de l'étendue d'un schilling, sous laquelle les circonvolutions sont profondément dentelées.

Sur l'hémisphère gauche, plus petit, se trouve, à la partie postérieure du tiers moyen, une dépression avec une cavité qui se prolonge dans le lobe antérieur ; elle est gélatineuse en dehors, et pultacée en dedans. La couche optique gauche est remarquablement petite et dense, semi-cartilagineuse.

Le reste du corps a été examiné à l'exception de la moelle épinière.

2e cas (obs. LXI). — « Autopsie pour expliquer la production de l'apoplexie capillaire. Congestion chez un enfant né sans obstruction pelvienne ».

Dixième enfant, présentation cranienne, pas de prolapsus du cordon, douze heures de travail sans arrêt. Enfant mort-né.

Autopsie. — Effusion de sang sur le pariétal gauche. A l'ouverture du crâne, forte congestion de tous les vaisseaux superficiels ; sinus gorgés ; pie-mère profondément injectée. Tout le cerveau est congestionné avec une couleur rosée et des taches punctiformes de sang extravasé.

Förster. — Mittheilungen über die im neuen Dresdner Kinderhospital in den ersten beiden Jahren nach seiner Eröffnung zur Beobachtung gekommenen Lahmüngen. (*Jahrbuch f. Kinderheilkunde.* Bd. XII, 1880, p. 274.)

Affection congénitale; pas de renseignements sur la naissance. Paralysie spastique des quatre extrémités, surtout marquée aux extrémités supérieures; la contracture des membres inférieurs est en flexion; microcéphalie; légère exophtalmie; n'a jamais parlé. Quelques mois avant son entrée, a eu de la spondylose et de la myélite, sensibilité normale.

Autopsie. — Dure-mère adhérente; pie-mère de la convexité opalescente, œdème sur la partie antérieure. Hémisphère gauche plus grand que le droit. Hémisphère droit sclérosé; la substance blanche est réduite; la substance grise est normale, le ventricule un peu dilaté; kyste au niveau de l'extrémité postérieure du ventricule droit, un autre kyste dans la région frontale; épendyme normal.

Hémisphère gauche, protubérance, cervelet normaux.

Au niveau des IIIe et IVe vertèbres, fongosités et foyer purulent, méningo-myélite. Moelle épinière atrophiée à ce niveau.

Ross. — On the spasmodic paralysis of infancy. (*Brain*, octobre 1882, p. 344.)

Vers l'âge de trois mois, les parents de l'enfant s'aperçurent qu'il était atteint de rigidité généralisée, avec exagération des réflexes. Mort à deux ans et demi, de diphtérie, sans avoir ni parlé ni marché.

Autopsie. — Sur les faces externes du cerveau, il existe une large dépression près de la scissure de Rolando, qui pénètre jusqu'au ventricule latéral bordé de circonvolutions à disposition radiée. Remaniement secondaire des autres circonvolutions. L'absence des circonvolution frontale et pariétale ascendantes est bilatérale.

Examen microscopique. — Absence des cellules pyramidales de l'écorce.

Moelle normale, sauf les fibres pyramidales plus petites.

Ross, estime que la lésion s'est produite antérieurement à la naissance et qu'elle doit être constituée par un arrêt de développpement, puisqu'il n'a pas rencontré de tissu cicatriciel.

Binswanger. — Ueber eine Missbildung des Gehirns. (*Virchow's Archiv.* 1882, vol. 87, p. 427.)

Accouchement difficile, sans forceps. Dès la naissance, rigidité généralisée; idiotie, crises épileptiques. Mort à dix ans et demi.

Autopsie. — Porencéphalie bilatérale plus étendue sur l'hémisphère gauche. Les circonvolutions rolandiques font défaut et le lobule paracentral est atrophié. Pas de lésion macroscopique sur la moelle et le bulbe.

Otto. — Ein Fall von Porencephalie mit Idiotie und angeborener spastischer Gliderstarre. (*Archiv für Psychiatrie*, 1885, Band XV, Heft I, p. 215.)

Idiotie et rigidité congénitale. Mort à quinze ans.

Autopsie. — Double porencéphalie ; les deux hémisphères sont très atrophiés, quelques cirvonvolutions manquent; la moelle, le cervelet semblent normaux à l'examen macroscopique.

Sarah Mac Nutt. — Double infantile spastic hemiplegia with report of a case. (*Americ. Journ. of the med. sciences*, janv. 1885, p. 58.)

Père tuberculeux, mère malade pendant la grossesse; délivrance à terme, mais présentation par les pieds, chloroformisation, forceps, asphyxie.

Convulsions dès les premiers jours de la vie, déglutition difficile; l'enfant n'a jamais ni marché ni parlé; parésie des quatre extrémités avec rigidité musculaire; doigts demi-fléchis dans la paume de la main ; rigidité plus marquée aux membres inférieurs, réflexes patellaires très exagérés, tête asymétrique.

Autopsie. — Œdème de la pie-mère, hydrocéphalie, quantité anormale de liquide céphalo-rachidien. Dans chaque hémisphère : atrophie du lobule paracentral, des circonvolutions centrales et de la IIIe circonvolution frontale; toutes ces anomalies plus étendues à droite qu'à gauche. La région des circonvolutions centrales est occupée par un sillon au fond duquel celles-ci sont atrophiées. L'atrophie porte aussi sur les opercules.

Les coupes microscopiques vérifient l'aspect des faces externes de ce cerveau.

Histologie. — L'écorce des circonvolutions rolandiques est remplacée par des fibrilles riches en noyaux; le tissu scléreux est abondant; les cellules ganglionnaires n'existent plus; les espaces périvasculaires sont très dilatés avec de nombreuses cellules lymphoïdes et des globules rouges extravasés.

Dans la circonvolution antérieure existe un tissu scléreux avec ses noyaux abondants, sa texture fibreuse et ses espaces lymphatiques dilatés. La pie-mère dans les portions du cortex qui sont atrophiées est enflammée.

Atrophie de la partie du corps calleux qui correspond à la région des zones corticales motrices.

Dégénérescence secondaire typique des voies pyramidales, dans le pont, le bulbe et la moelle.

Les noyaux des nerfs craniens, les cellules des cornes médullaires sont normaux.

Schultze. — *Festschrift.* Heidelberg, 1886.

Mère alcoolique. Idiotie, contracture des membres, les bras fléchis et en adduction, les jambes croisées en adduction ; tête en extension, pas de convulsions.

Autopsie. — Lobe frontal, circonvolutions centrales, une partie du lobe temporal et une partie du lobe pariétal absents.

Bechterew. — Zur Frage über die secundären Degenerationen des Hirnschenkels. (*Arch. f. Psych. und Nerv.*, 1888, p. 1.)

Convulsions aussitôt après la naissance; la tête ne grossit pas, reste très

petite. Rigidité des quatre extrémités, les supérieures en flexion, les inférieures en extension. Rigidité des muscles de la nuque, du cou. Ne parle pas. Mort à trois ans.

Autopsie. — Cerveau très petit, face interne et externe scléreuses, ratatinées, parsemées de kystes. Morphologie cérébrale modifiée ; une partie seulement des circonvolutions centrales se retrouve, et plus dans l'hémisphère gauche que dans le droit ; hydrocéphalie, atrophie de la couche optique, des tubérosités mamillaires; agénésie du corps calleux, dégénérescence des fibres du pied du pédoncule, de la pyramide bulbaire et du faisceau pyramidal croisé. Pas d'examen histologique.

Diagnostic. — Double hémiplégie spastique causée par une double hémorragie méningée, bilatérale, produite au moment de la naissance.

Dejerine et **Sollier**. — Premier cas d'athétose double datant de la première enfance. (*Bull. de la Soc. anat.*, 1888.)

Convulsions dès la première enfance, imbécillité; athétose double remontant à l'âge de trois ans, strabisme, sensibilité conservée, réflexes conservés; prédominance des mouvements et de la rigidité à droite, contracture des membres inférieurs dont les genoux sont collés l'un contre l'autre; marche très difficile.

Autopsie. — Asymétrie portant sur toute la partie de l'encéphale, l'hémisphère gauche plus petit que le droit; lobe postérieur de l'hémisphère gauche atrophié; disposition anormale des circonvolutions frontales, insula modifiée.

Tueczk et **Kramer**. — Hydrocéphalie. (*Archiv. f. Psych. und Nerv.*, 1889, XX, Heft 2, p. 354.)

Idiotie congénitale; rigidité des membres inférieurs, force musculaire conservée, lenteur de la parole.

Autopsie. — Réduction de la moitié de la substance blanche, atrophie de la substance corticale, surtout marquée au niveau du tiers supérieur des circonvolutions centrales; dégénérescence secondaire des faisceaux pyramidaux dans les segments dorsaux et lombaires de la moelle.

Anton. — *Ueber angeborene Erkrankungen des Centralnervensystems.* Wien, 1890.

Enfant vient au monde avec un deuxième fœtus mort, qui devait avoir deux ou trois mois.

Rigidité généralisée ; tête en extension ; strabisme, atrophie optique, microcéphalie, asymétrie faciale.

Autopsie. — Aplasie du système vasculaire. Les deux hémisphères cérébraux sont asymétriques et atypiques ; par places, adhérences méningées ; microgyrie du lobe occipital.

L'examen macroscopique de la protubérance montre l'absence de la voie pyramidale ; pas d'entrecroisement moteur.

Cervelet normal.

Histologie. — Substance grise trois ou quatre fois plus large que la substance blanche; celle-ci contient très peu de fibres nerveuses.

Si ce n'est sur le lobe temporal où elle a une disposition normale, la structure de la substance grise est irrégulière, les cellules sont disposées en amas, et sur la surface on voit un treillage de fibres qui passe entre la pie-mère et l'écorce : probablement symphyse cortico-méningée.

Modifications des noyaux gris; la capsule interne très rudimentaire; pied du pédoncule également; cordons antéro-latéraux de la moelle très réduits ; les fibres en sont grêles; travées conjonctives partant de la substance grise, cloisonnant la substance blanche; racines antérieures minces, non dégénérées.

Interprétation. — Hydrocéphalie externe : atrophie cérébrale partielle, résidu d'un processus inflammatoire; aplasie du système pyramidal.

Sachs. — Contribution to the pathology of infantile cerebral palsies. (*New-York med. Journ.*, may 1891.)

Travail difficile, enfant asphyxié. Rigidité généralisée, strabisme, arriération intellectuelle, convulsions. Mort de fièvre éruptive à un an.

Autopsie. — Adhérence de la pie-mère à l'écorce sur les deux hémisphères ; atrophie symétrique bilatérale des circonvolutions frontales.

Examen histologique. — Pauvreté des cellules pyramidales, de l'écorce; exagération des cellules névrogliques dans la moelle et le pédoncule; dégénérescence des fibres pyramidales secondaires à la lésion corticale.

Diagnostic. — Méningo-encéphalite chronique, probablement secondaire à une hémorragie pie-mérienne très étendue au moment de la naissance.

Railton. — Birth palsy. (*British med. Journ.*, 27 féb. 1882, p. 441.)

Travail difficile; forceps ; asphyxie. Rigidité généralisée, réflexes exagérés, idiotie. Mort à trois ans par broncho-pneumonie.

Autopsie. — Dépressions situées dans la région centrale des faces externes des deux hémisphères. A ce niveau, arachnoïde et pie-mère épaissies, opaques, adhérentes aux lobules paracentraux déprimés.

Examen histologique. — Voie pyramidale normale dans tout son trajet; diminution de nombre des cellules ganglionnaires dans les sphères motrices et légère augmentation de la névroglie à ce niveau.

Otto. — Casuistiche Beiträge zur Kenntniss der Mikrogyrie, 1892. (*Archiv. f. Psych. und Nerv.* Bd XXIII.)

Idiotie totale avec rigidité. Microgyrie.

Oliver. — On Central Birth Palsies. (*Brit. Med. Journ.*, april 1893.)

Travail précipité, enfant asphyxié, chétif. Mort le troisième jour.

Autopsie. — Plusieurs hémorragies sous la dure-mère dans le région occipitale; cervelet hyperémié ; pas de lésion cérébrale.

W. Muratoff. — Zur Kenntniss der verschiedenen Formen der diplegischer Paralyse im Kindeshalter. (Vortrag gehalten im Verein der Kinderärzte an der Univer. zu Moskau, 19 septembre 1894. (*Deut. Zeitsch. f. Nervenheilk.*, 1895. Bd. VII, p. 84-95.)

Enfant idiot, microcéphale; paralysie totale des membres supérieurs et inférieurs; aucune rigidité constatée. Meurt de broncho-pneumonie à deux ans.

Autopsie. — Atrophie et ratatinement des circonvolutions centrales et des lobules paracentraux sur les deux hémisphères.

Moelle mince et atrophique; coloration grise de la zone pyramidale, sur une coupe à l'état frais.

Histologie. — Écorce : dans les circonvolutions centrales, atrophie totale des cellules; absence des fibres tangentielles et arquées; dilatation des vaisseaux; quelques kystes remplis de cellules granuleuses. Dans la voie pyramidale médullaire, les fibres existent presque toutes, mais elles sont amincies, atrophiées; les gaines de myéline ne prennent plus l'hématoxyline.

Pas de processus dégénératif ni d'hyperplasie conjonctive.

Les cellules des cornes antérieures sont atrophiées et granuleuses.

Diagnostic des lésions corticales : atrophie consécutive à un processus inflammatoire.

Oppenheim. — Ueber Mikrogyrie und die infantile Form der cerebralen Glossopharyngolabialparalysie. (*Berl. Gesells. f. Psych. u. Nervenk.* in *Neurol. Centralb.*, 1895, p. 130.)

Sujet âgé de vingt et un ans. Anamnèse incomplète, la maladie date de la première enfance, peut-être de la naissance.

Intelligence un peu affaiblie. Dysasthrie très marquée, articulation défectueuse.

Langue peu mobile. Dysphagie, passage des liquides dans le nez et la trachée. Ne peut ni siffler, ni souffler une lumière. Fermeture incomplète des yeux. Conservation des réactions électriques des muscles de la face.

Atrophie et raccourcissement des membres droits. Pas d'augmentation des réflexes tendineux, pas de contracture dans les bras. La main droite est fortement pliée, le pied droit en équinisme. Aux quatre extrémités, mouvements athétoïdes, prédominance aux extrémités supérieures. Parésie plus marquée à droite.

Autopsie. — Sur l'hémisphère droit, porencéphalie et microgyrie. Sur l'hémisphère gauche, microgyrie.

Le porus se trouve sur la partie moyenne du sillon de Rolando, la sonde pénètre dans le ventricule. Les circonvolutions avoisinantes sont radiées et plissées.

La microgyrie comprend, des deux côtés, les circonvolutions centrales, dans leur moitié inférieure, la partie postérieure des II[e] et III[e] frontales et la partie antérieure de la pariétale inférieure.

Examen histologique. — Dans la microgyrie, les petites cellules prédomi-

nent, les grandes cellules pyramidales manquent par places ou sont peu développées. La substance blanche est ramifiée et déchiquetée.

Atrophie de la pyramide, surtout à gauche. Atrophie du cordon latéral droit, sans dégénérescence.

Oppenheim admet une lésion précoce, peut-être congénitale (hémorragie avec méningo-encéphalite et atrophie de l'écorce). Il fait remarquer que le sujet n'était pas idiot, mais seulement affaibli. La tétraplégie avec athétose était accompagnée d'une paralysie labioglossopharyngée.

Mya e Levi. — Studio clinico ed anatomico relativo ad un caso di diplegia spastica congenita (morbo di Little). (*Rivista di pat. nerv. e ment.*, novembre 1896.)

Dystocie; accouchement très laborieux, à terme, sans forceps, asphyxie prolongée, respiration artificielle. Quelques heures après la naissance, rigidité des membres, yeux convulsés. Contracture des quatre extrémités, des muscles du cou, de la mimique; opisthotonos, strabisme, grande difficulté de la déglutition, exagération des réflexes, arriération intellectuelle. Mort à dix-huit mois.

Autopsie. — Léger degré de microcéphalie; aucune autre lésion macroscopique. Dans la zone rolandique, prolongements protoplasmiques des cellules pyramidales courts et grêles; tache claire au niveau des pyramides. Moelle: sur les zones des faisceaux pyramidaux direct et croisé, tache claire semblable à celle du nouveau-né. Les fibres sont petites, leur nombre est normal.

Diagnostic. — Aplasie des cellules pyramidales de l'écorce.

Ganghofner. — 1896. Weitere Mittheilungen über cerebrale spastische Lähmungen im Kindesalter. (*Zeit. f. Heilk.*, vol. XVIII.)

Cite un 1er cas de diplégie cérébrale spastique où l'autopsie a révélé une hydrocéphalie et une hydromyélie.

Un 2e cas de choréo-athétose spastique où l'examen macroscopique a été négatif.

Fr. Schultze. — Ueber Befunde von Hämatomyelie und Oblongatablutung mit Spaltbildung bei Dystokien. (*Deut. Zeitschr. f. Nervenheilk.* Vol. VIII, 1896, Heft I, p. 1.)

1er cas. — Bassin rachitique. Version. Hémorragie légère dure-mérienne et pie-mérienne.

Examen histologique. — Lésion presque localisée à la moelle dorsale dont la substance grise contient beaucoup de globules rouges disséminés ou agglomérés.

2e cas. — Grossesse gemellaire; un enfant vivant, le deuxième, extrait par version, meurt. Pas de lésion cérébrale; hémorragie médullaire située presque exclusivement dans la substance grise de la moelle dorsale.

3e cas. — Bassin rétréci, tentative de forceps, puis version. Asphyxie prolongée. Mort.

Autopsie. — Effusion sanguine abondante entre la dure-mère et la pie-mère à la base du crâne et dans le canal rachidien.

Examen histologique. — Fente hémorragique dans le bulbe et la moelle occupant surtout la substance grise ; maximum des lésions dans le bulbe.

Grosz. — Ein Fall von angeborener cerebraler Diplegie bei einem aus extra-uteriner Schwangerschaft stammenden Saugling. (*Archiv. f. Kinderheilk*, 1897. Bd 22.

Grossesse extra-utérine, compression du cerveau fœtal gauche par la paroi, par suite de la situation de l'enfant dans l'abdomen. Extraction opératoire d'un enfant pesant 2 660 grammes qui vécut quelques jours. État spasmodique droit qui se généralise dans les jours suivants.

Autopsie. — Pachyméningite chronique hémorragique gauche ; aplatissement cicatriciel frontal et pariétal à gauche; atrophie optique gauche. La moitié gauche du cervelet, qui a été comprimée, est mal développée, la moitié droite de la moelle est atrophiée.

Dégénérescence des voies cortico-médullaires observée dans le pont et dans plusieurs segments médullaires. L'état spasmodique du côté droit s'explique par la prédominance des lésions sur l'hémisphère gauche.

Philippe et Cestan. — État du faisceau pyramidal (bulbe et moelle épinière) dans quatre cas de contracture spasmodique infantile. Syndrome de Little. (*Soc de biol.*, 4 décembre 1897, p. 1081.)

1er cas : Asphyxie; dès la naissance rigidité généralisée; mort.

Autopsie. — Pachyméningite généralisée du type fibreux par atrophie des circonvolutions.

2e cas : Accouchement avec circulaire du cordon. Rigidité.

Méninges adhérentes.

3e cas : Accouchement normal, rigidité, idiotie.

Lésions atrophiques de quelques circonvolutions.

Haushalter et Thiry. — Deux cas de rigidité spasmodique infantile avec autopsie. (*Société de biologie*, 13 mars 1897, p. 648.)

1er cas. — Accouchement très laborieux, à terme; enfant asphyxié, insufflation prolongée; rigidité spasmodique généralisée; pas de convulsion, intelligence peu développée; strabisme, mouvements des bras lents, difficiles. Mort par broncho-pneumonie à treize mois.

Autopsie. — Adhérence ferme de la dure-mère à la calotte cranienne, plus marquée de chaque côté du sinus longitudinal, c'est-à-dire au niveau de la partie supérieure des zones rolandiques; dans les parties épaissies, tissu fibreux avec de nombreuses lacunes occupées par des globules rouges. Les sillons cérébraux aplatis, peu profonds surtout au niveau des circonvolutions fronto-pariétales qui semblent atrophiées.

Examen histologique. — Vascularisation de la pie-mère, petites dépressions microscopiques de l'écorce au-dessous; la différenciation des diverses

couches de la substance corticale est moins marquée qu'à l'état normal ; cellules pyramidales souvent méconnaissables. Dans la moelle, les zones pyramidales sont grises, leur coloration plus pâle est plus marquée dans la région lombaire. A ce niveau, les tubes à myéline sont rares, les cylindraxes rares, grêles, inégaux ; le tissu névroglique riche en cellules.

2e CAS. — Père alcoolique, naissance à terme, accouchement normal, rigidité marquée dès le jeune âge; enfant chétif, intelligence très arriérée, strabisme.

Autopsie. — Atrophie notable des circonvolutions frontales et pariétale, des deux côtés, surtout dans le tiers supérieur; ratatinement extrême du lobule paracentral qui a une dureté cartilagineuse; même aspect, même dureté des lobes occipitaux à leur extrémité terminale et leur face interne.

Examen histologique. — Amincissement de la substance grise, sclérose névroglique, lacunes irrégulières.

Moelle : faisceau pyramidal scléreux.

Dejerine. — Sur deux cas de maladie de Little (rigidité spasmodique congénitale) suivis d'autopsie (*Soc. biologie*, 13 mars 1897).

1er CAS : Naissance à terme; paraplégie spastique des membres inférieurs. Pas de paralysie et pas d'atrophie. Pas de strabisme, ni d'inégalité pupillaire.

Intégrité intellectuelle absolue, mais crises épileptiques depuis l'enfance.

Autopsie. — Cavité porencéphalique bilatérale située au niveau de l'union du tiers moyen au tiers supérieur du sillon de Rolando, disposition convergente des circonvolutions autour du porus. (Voir *Anatomie des centres nerveux*, t. II, p. 223, fig. 237.)

Capsule interne mince; pas de dégénérescence dans le pied des pédoncules cérébraux.

Pyramides bulbaires légèrement atrophiées.

Légère hyperplasie névroglique dans les cordons latéraux.

2e CAS : Père alcoolique.

Naissance à terme, frère jumeau bien portant.

Rigidité dès la naissance; a commencé entre neuf et dix ans à se servir des membres supérieurs et à marcher avec des béquilles

Paralysie spasmodique des quatre membres, plus marquée aux membres inférieurs et à gauche; jambes en flexion; pieds en équin; motilité très réduite.

Membres supérieurs mieux conservés; prédominance de la contracture à gauche.

Réflexes tendineux forts. Pas de Babinski; clonus à gauche.

Atrophie notable de tout le côté gauche.

Face intacte. Pas de crises épileptiques. Intelligence au-dessous de la moyenne.

Mort à quarante-quatre ans.

Autopsie. — Encéphale, protubérance normaux ; pyramides bulbaires un peu amaigries.

Moelle, tache grisâtre occupant la partie postérieure des cordons latéraux.

Histologie. — Diminution de volume portant sur les cordons latéraux; en outre, sur la partie postérieure de ceux-ci, sclérose névroglique, moins étendue à droite qu'à gauche, et diminuant progressivement de haut en bas ; se retrouve encore cependant au-dessus du renflement lombaire. Corne antérieure plus petite que la diale.

Racines rachidiennes normales.

Entre la Ire et la IIe paire cervicales, on trouve une lésion médullaire en foyer; plaques de sclérose à aspect lacunaire spongieux, avec vaisseaux atteints d'endo et de périartérite sur les cordons et les cornes postérieurs.

Pas de dégénérescence ascendante des cordons postérieurs; dégénérescence rétrograde du faisceau pyramidal s'arrêtant au-dessus de l'entre croisement.

Beyer. — Zur Lehre von der Porencephalie. (*Neurol. Centralb.* 1897 p. 631-637.)

Grossesse gemellaire, accouchement normal.

Ne s'explique pas sur la congénitalité. A trois mois, fièvre, n'a jamais ni marché ni parlé. Contracture des extrémités inférieures et du bras droit, nystagmus, microcéphalie, langage monosyllabique

Hémisphère droit; dépression transversale qui commence au niveau du sillon de Rolando.

Hémisphère gauche: porus communiquant avec le ventricule; disposition radiée des circonvolutions; coupes et circonvolutions pararolandiques. Pas de processus inflammatoire.

Protubérance et bulbe atrophiés.

Pas d'examen histologique.

Muratoff. — Klinich und pathologische Beiträge zur Lehre von der beiderseitigen cerebr. Lähmung im Kindesalter. (*Deut. Zeitsch. f. Nervenh.*, 1897. Bd X.)

Naissance avant terme et difficile. Enfant né paralysé et raide. Rigidité des quatre extrémités et des muscles du dos et du cou; mouvements du coude et du poignet limités, mains en pronation ; doigts en flexion ; flexion des cuisses sur le bassin, pieds en varus équin, réflexes patellaires et tricipitaux exagérés.

Autopsie. — Adhérence des méninges à l'écorce en plusieurs points et surtout au niveau du lobule paracentral ; faible développement du lobe occipital; circonvolutions centrales antérieure et postérieure, lobule paracentral, atrophiés ; dilatation ventriculaire ; plexus choroïdes très vascularisés. Pas d'épendymite.

Moelle, aspect grisâtre des cordons latéraux.

Histologie. — Lésions dégénératives des cellules corticales et de leurs prolongements ; absence des fibres tangentielles ; sur les coupes qui comprennent

les méninges, on retrouve l'hémorragie sous-pie-mérienne ; les cellules de l'écorce dans le territoire de l'hémorragie sont atrophiées; pas d'inflammation hyperplasique de la névroglie ; les fibres radiculaires de l'écorce, celles du corps calleux sont partiellement raréfiées et dégénérées ; dégénérescence descendante marquée dans le segment moyen du pédoncule, le bulbe et la moelle au niveau des faisceaux pyramidaux croisés et directs.

Massalongo. — Ueber cerebrale Diplegien im Kindesalter (Little'sche Krankheit). (*Wiener med. Blätter*, 1898, n° 7, p. 12.)

Accouchement difficile; asphyxie; le dixième jour, on s'aperçoit de la rigidité du tronc et des quatre extrémités; mouvements athétosiques des doigts et des orteils; pieds en varus équin ; n'a jamais parlé; troubles de la déglutition ; accès convulsifs de toux. Mort par broncho-pneumonie.

Autopsie. — Hyperémie des méninges; pie-mère adhérente à certaines circonvolutions; les circonvolutions frontales et les pré-rolandiques sont grisâtres ; légère hyperhémie des méninges spinales avec exsudat dans l'espace sous-arachnoïdien. La voie pyramidale est nettement dégénérée dans la région cervicale.

Giulio Levi. — Sopra un caso di malformazione del midollo spinale in un idiotia affetta di diplegia infantile. (*Rivista di patologia nerv. e ment.*, jiulio 1899, vol. IV, p. 289.)

Accouchement très laborieux, version. Asphyxie, état très grave les premiers jours. A cinq mois, convulsions; diplégie spastique, surtout du côté droit ; légers mouvements athétosiques des mains, réflexes forts, nystagmus, idiotie.

Autopsie. — Pachyméningite et leptoméningite intense sur l'hémisphère gauche dans sa partie antérieure; substance nerveuse recouverte d'une couche gélatineuse opaque; au-dessous, circonvolutions moins développées, surtout les rolandiques et les frontales. Moelle : au niveau des faisceaux pyramidaux directs et croisés une tache claire, bilatérale mais plus marquée du côté droit, fibres plus rares. Pont et bulbe normaux, à l'exception des fibres pyramidales qui sont moins colorées. La pyramide gauche est plus petite que la droite. Écorce : peu de cellules pyramidales et altération de celles qui subsistent.

En outre, dans la région cervicale, tumeur émanée des cordons postérieurs, déformant la moelle, constituée par des fibres nerveuses qui présentent quelques altérations.

Diagnostic. — Hypoplasie numérique des éléments cellulaires des zones rolandiques et des fibres pyramidales.

Cestan. — Le syndrome de Little. (*Thèse de Paris*, 1899.)

Obs. XXVI. — Accouchement à sept mois, rapide sans asphyxie. Enfant chétif; à huit mois, convulsions, n'a jamais ni marché ni parlé. Légère spasticité des membres supérieurs, paraplégie spastique, plus prononcée du

côté gauche. Station debout impossible, réflexes exagérés, idiotie, pas d'épilepsie. Mort à quatre ans.

Autopsie. — Foyer de porencéphalie au niveau de la partie moyenne de la région rolandique avec communication ventriculaire ; disposition radiée des circonvolutions ; remaniement secondaire de la morphologie cérébrale, dilatation du ventricule latéral. La couche optique gauche, les hémisphères cérébelleux, les deux pyramides sont atrophiés.

Hémisphère droit. N'a pu être examiné.

Histologie. — Atrophie des deux pyramides bulbaires plus marquée à droite ; atrophie des faisceaux latéraux de la moelle et du cordon de Turck ; pas de lésion des racines ; tache névroglique peu intense sur le cordon latéral n'empiétant pas sur les faisceaux cérébelleux, sans épaississement des vaisseaux et des tractus pie-mériens.

Obs. XXX. — Antécédents héréditaires chargés, accouchement à terme sans asphyxie. Convulsions à l'âge de quinze mois ; crises épileptiques fréquentes, facies d'hydrocéphalie, strabisme, rigidité généralisée, bras contracturés en flexion, pied bot varus équin, n'a jamais marché, réflexes exagérés, idiotie.

Autopsie. — Adhérence partielle des méninges au niveau des lobes frontaux ; hydrocéphalie, atrophie de la cloison inter-ventriculaire et du corps calleux : légère atrophie de l'hémisphère cérébral gauche.

Histologie. — Atrophie légère de la pyramide bulbaire gauche avec légère hyperplasie conjonctive ; la lésion consiste surtout en une diminution de volume du cylindraxe. On la retrouve dans le faisceau pyramidal du côté gauche. Le faisceau pyramidal droit est intact. Peu d'hyperplasie névroglique, mais infantilisme des tubes nerveux.

Obs. XXXI. — Antécédents héréditaires chargés, accouchement à terme. A six mois convulsions épileptiques, rigidité généralisée ; réflexes très exagérés, idiotie.

Autopsie. — Sur la convexité des hémisphères, la pie-mère présente dans la région rolandique des dépôts laiteux sous forme d'une bande de plusieurs centimètres de largeur ; elle est adhérente à ce niveau au tissu cortical. Circonvolutions grêles, légère dilatation du ventricule latéral, foyers de méningo-encéphalite ; atrophie légère de la pyramide bulbaire droite et de l'hémisphère cérébral gauche ; noyaux centraux intacts.

Histologie. — La pyramide droite présente des îlots disséminés d'hyperplasie névroglique avec gaine, de myéline plus grêles que celles de la pyramide gauche. Gracilité particulière des gaines de myéline dans le faisceau pyramidal croisé gauche.

Obs. XXXII. — Père syphilitique.

Accouchement normal, à terme.

Convulsions dès le premier mois ; n'a jamais marché, intelligence médiocre rigidité spastique généralisée ; strabisme convergent, réflexes exagérés, troubles trophiques de la peau. Mort par tuberculose pulmonaire.

Autopsie. — Épaississement chronique de la dure-mère surtout au niveau des lobes centraux, pas de lésions en foyer.

Histologie. — Pas de lésions visibles par la méthode de Weigert-Pal; au picro-carmin, hyperplasie névroglique très légère des cordons antéro-latéraux.

Obs. XXXIII — Lourde hérédité nerveuse et tuberculeuse. Accouchement prématuré.

N'a jamais marché seul, intelligence diminuée, a commencé à parler vers quatre ans; crâne petit, asymétrique; strabisme et nystagmus. Paralysie du côté droit : atrophie du bras, mouvements lents, jambe droite en extension, réflexe rotulien très exagéré, trépidation épileptoïde. Légère contracture du côté gauche avec réflexe fort et trépidation épileptoïde de ce même côté.

Autopsie. — Quelques adhérences de la pie-mère au niveau du lobule paracentral gauche, hémisphère gauche plus petit que le droit. Circonvolutions de cet hémisphère plus grêles avec des anomalies dans la morphologie ; à droite, anomalies moins marquées; pas de dilatation ventriculaire.

Les noyaux centraux, les pédoncules cérébraux, la pyramide bulbaire sont normaux.

Histologie. — Au picro-carmin, légère hyperplasie névroglique du faisceau pyramidal droit sans disparition des tubes nerveux.

Obs. XXXIV. — Grossesse avec hydramnios ; accouchement à terme, laborieux, circulaire asphyxie.

A six mois, convulsions, facies hydrocéphalique, strabisme, paraplégie avec contracture légère en flexion, station verticale impossible, idiotie.

Autopsie. — Hydrocéphalie intense. L'écorce se trouve réduite à une enveloppe de quelques centimètres d'épaisseur avec saillie énorme des noyaux centraux. Légère dilatation du IVe ventricule.

Pas d'atrophie du cervelet ni des pyramides bulbaires.

Histologie. — Absence d'agénésie ou de dégénérescence des faisceaux pyramidaux ; seulement légère hyperplasie névroglique.

Obs. XXXV. — Mère nerveuse, accouchement normal.

Enfant chétif, n'a jamais ni parlé ni marché, paraplégie avec légère contracture.

Autopsie. — Adhérence de la pie-mère au niveau des lobes frontaux, atrophie de la circonvolution pariétale ascendante de l'hémisphère cérébral droit. Pas d'atrophie des pyramides.

Histologie. — Trés légère hyperplasie névroglique au niveau des faisceaux pyramidaux.

Obs. XXXVI. — Aucun renseignement sur la naissance. Strabisme convergent, légère contracture des bras, rigidité plus marquée aux membres inférieurs avec pied bot varus et exagération des réflexes, idiotie.

Autopsie. — Foyer de méningo-encéphalite au niveau des deux régions rolandiques.

Histologie. — Légère sclérose des faisceaux pyramidaux.

Obs. XXXVII. — Asphyxie prolongée, convulsion dés le troisième jour;

n'a jamais parlé ni marché. Cécité depuis la naissance, rigidité généralisée plus marquée à droite, doigts en flexion; cuisses en flexion et en adduction, pied bot varus equin. Exagération des réflexes tendineux, idiotie.

Autopsie. — Pachyméningite généralisée; ni sclérose ni agénésie des faisceaux pyramidaux, légère hyperplasie névroglique.

Obs. XXIV. — Accouchement prématuré. Enfant très chétif, convulsions à trois mois. N'a jamais parlé. Paraplégie spastique avec participation du bras droit. Contracture plus marquée à droite, épilepsie. Idiotie.

Autopsie. — Hémisphère gauche: atrophie généralisée des circonvolutions ; atrophie de la bandelette optique du pédoncule cérébral, de la pyramide bulbaire du côté gauche.

Hémisphère droit, foyers de méningo-encéphalite sur les régions frontale et rolandique.

Histologie. — Asymétrie des pyramides et de la moelle.

Barbavara di Gravellona. — *Une forme particulière de paralysie obstétricale*, etc. *Thèse de Paris.* 1900, n° 651.

Présentation par les pieds; traction. Paralysie brachiale flasque bilatérale avec rigidité et spasticité des membres inférieurs.

Diagnostic pendant la vie. — Hématomyélie du renflement cervical.

Autopsie. — Plexus brachiaux en transformation fibreuse avec gangue tissu scléreuse plus marquée à droite qu'à gauche; pas de traces d'hémorragie; cicatriciel ancien organisé.

Cerveau, hémisphères égaux, épaississement méningé au niveau des circonvolutions rolandiques et sur le lobule paracentral.

Moelle. Destruction des fibres radiculaires postérieures avant leur entrée dans la moelle, dégénération ascendante des cordons postérieurs, asymétrie des cordons latéraux de la moelle, le gauche plus petit que le droit d'un tiers environ.

Histologie. — Au niveau du lobule paracentral et de la région moyenne de la face extérieure des hémisphères, méningite cicatricielle ancienne avec transformation fibreuse, hyperplasie diffuse de tous les éléments des méninges molles ; sclérose névroglique prononcée dans la région sous-piemérienne de l'écorce.

Dans le pied du pédoncule droit, la voie pyramidale occupe la moitié ventrale; à gauche, il n'y a pas de fibres myélinisées, pas plus que dans la capsule interne gauche; cependant, pas d'atrophie ni de raréfaction du faisceau pyramidal croisé droit.

Rolly. — Angeborene doppelseitige Starre (Little'sche Krankheit) bei Zwillingen mit Sectionsbefund. (*Deutsch. Zeitsch. f. Nervenheilk*, 1901, vol. XX, n° 3 et 4.)

1er et 2e cas. — Se rapportent à deux jumeaux : père syphilitique : mère, treize grossesses avant la grossesse gémellaire ; accouchement très long

chloroformisation ; premier enfant vient normalement; le deuxième se présente par les pieds en état d'asphyxie.

Le premier enfant a des convulsions dès les premiers jours ; tête en extension et rotation à gauche; rigidité généralisée; extrémités inférieures plus contracturées que les supérieures; mouvements athétosiques des orteils, crises tétaniques. Parésie passagère du bras droit. Mort le dix-septième jour.

Autopsie. — Hydrocéphalie externe ; pie-mère opalescente.

Deuxième observation clinique semblable à la précédente.

Autopsie. — Hyperhémie de la dure-mère.

Histologie. — Cet examen est comparable pour les deux malades; l'auteur n'en donne qu'une unique description.

Cerveau : Cellules ganglionnaires, surtout les pyramidales, atrophiques ou dégénérées; exagération du nombre des vaisseaux.

Mêmes lésions dégénératives des cellules des cornes antérieures de la moelle, avec état vacuolaire, dégénérescence des corpuscules de Nissl.

Voies pyramidales normales.

3e CAS. — Pas de renseignements sur les antécédents et la naissance; enfant âgé de cinq semaines, chétif, atrophie musculaire; membres inférieurs en flexion avec mouvements actifs très limités et mouvements passifs très difficiles à faire exécuter, les muscles reprenant la position fœtale; rigidité généralisée, réflexes forts. Meurt six jours après l'examen.

Autopsie. — Pas de lésion macroscopiques.

Histologie. — Augmentation diffuse de la névroglie cérébrale avec petites et grosses cellules augmentées de nombre.

Moelle. — Augmentation moindre du tissu névroglique.

Nombre des vaisseaux augmentés; ils sont dilatés, gorgés de leucocytes; calibre des parois épaissi ou aminci; petites hémorragies capillaires ayant provoqué une réaction périphérique ; méninges molles épaissies ; lepto-méningite cérébrale et spinale ; pyramides normales.

Dans la moelle cervicale, au-dessus du renflement, les cellules épendymaires sont entourées de tissu névroglique; l'épendyme paraît normal, mais il est interrompu sur sa partie postérieure et le canal épendymaire semble dédoublé.

4e CAS. — Père syphilitique.

Enfant venu à terme, accouchement normal.

Rigidité observée dès les premiers jours, les membres inférieurs en flexion. Pas de parésie, pas de convulsions; mouvements de latéralité de la tête, hypertonie généralisée. Mort à quatre mois.

Autopsie. — Pas de lésion macroscopique.

Histologie. — Énorme hyperplasie du tissu névroglique; lepto-méningite moins prononcée que dans le cas précédent, les vaisseaux sanguins sont nombreux.

Moelle cervicale; augmentation des cellules épendymaires et probablement dédoublement du canal épendymaire.

Finizio. — Diplegia spastica congenita da agenesia corticale. (*La pediatria*, 1901, n° 1, p. 21.)

La maladie date de la naissance : faible intelligence, déglutition anormale, rigidité généralisée, pieds en varus équin, réflexes exagérés; réflexe plantaire en extension, pas de clonus.

Autopsie. — Légère anomalie de conformation au niveau de la scissure de Sylvius, atrophie relative des circonvolutions rolandiques, cellules corticales réduites de nombre et de volume. Dans la moelle, zone plus claire dans les cordons latéraux, les fibres nerveuses y sont plus rares, plus fines, leur gaine n'est pas dégénérée.

Diagnostic. — Diplégie d'origine cérébrale par hypoplasie du système cortico-pyramidal.

Schupfer. — Ueber Porencephalie Klin. u. pathol.-anat. Betrachtungen. (*Monatssch. f. Psychiatrie*, 1901, X, p. 32.)

Strabisme, membres supérieurs et inférieurs contracturés; avant-bras fléchis sur les bras, mains fermées, membres inférieurs en extension, mouvements passifs très limités, spasmes tétaniformes. Mort à quatorze mois.

Examen anatomique. — Sur la convexité des deux hémisphères, kystes séreux de la grosseur d'une noisette, la pie-mère recouvre la perte de substance et ils sont situés au niveau du sillon de Rolando; leur extrémité conduit aux deux ventricules. Ils doivent s'être formés vers le cinquième mois. Les circonvolutions centrales sont mieux développées à droite qu'à gauche.

Kotschetkowa. — Beiträge zur pathol. Anat. der Mikrogyrie und der Mikrocephalie. (*Archiv. f. Psych.* Heft 1, 1901, p. 39-106.)

1re CAS. — Parents âgés; hérédité paternelle chargée; naissance à terme, facile. Tête petite, convulsions dès les premiers jours, rigidité généralisée, plus marquée à droite, idiotie.

A trois ans, craniectomie. La rigidité fait place à un état flasque; pas d'amélioration dans l'état psychique. Plus tard, l'état spastique reparaît. Mort à six ans et demi.

Cerveau petit, surtout l'hémisphère gauche; combinaison de macrogyrie et microgyrie; au niveau des circonvolutions microgyriques, nombreux amas de substance grise hétérotopique dans la substance blanche; quelquefois ésidu d'extravasats sanguins, diminution du nombre des cellules pyramidales géantes, absence des fibres tangentielles.

Les deux pyramides sont très petites, la gauche plus que la droite. Pas de dégénérescence visible.

2e CAS. — Idiotie complète, hémiplégie gauche avec contracture. Lésions diffuses avec kystes miliaires.

Donaggio. — Idiozia e rigidità spastica congenita. (*Rivista sperimentale di freniatria*, vol. XXVII, fasc. 3, 1901.)

Antécédents héréditaires chargés. Naissance à terme normale. Aussitôt après la naissance, l'enfant avait les membres inférieurs rigides et les membres supérieurs moins atteints. Intelligence très limitée, pas d'accès convulsif. Mort à vingt-deux ans.

Autopsie. — Hyperhémie des méninges, pas de lésion destructive de l'écorce, mais le lobe occipital droit plus petit que le gauche; morphologie anormale des circonvolutions.

Bulbe : pyramide petite et aplatie.

Moelle atrophiée; zone pyramidale et cordons de Goll plus clairs.

Histologie. — Dans les deux tiers antérieurs du segment postérieur de la capsule interne, dans les trois cinquièmes médians du pied des pédoncules cérébraux et dans la protubérance, coloration plus claire par la méthode de Weigert. Pyramide bulbaire diminuée, très pâle. Moelle : toute la zone du faisceau pyramidal croisé reste claire, sauf à partir du renflement lombaire jusqu'à l'extrémité.

Conclusion. — Hypoplasie de la voie pyramidale tout entière.

Dupré et **Heitz.** — Dyplégie cérébrale infantile avec idiotie. Agénésie presque complète de l'hémisphère droit et du corps calleux. (*Soc. de neurol.*, 13 mars 1902.)

Accouchement laborieux, asphyxie; convulsions à onze mois; à deux ans, avec les débuts de la marche, on constate une hémiplégie gauche; à sept ans, hémiplégie droite avec aphasie et démence.

Autopsie. — Agénésie de l'hémisphère droit avec hydrocéphalie; énorme dilatation ventriculaire avec substance hémisphérique réduite à une languette de 2 centimètres d'épaisseur.

Saillie des noyaux centraux dans le ventricule.

Hémisphère gauche paraît normal.

Sur le pédoncule cérébral gauche, petite cicatrice déprimée, scléreuse, ne dépassant pas 1 centimètre en hauteur.

Atrophie médullaire gauche.

Dejerine. — Sur la rigidité spasmodique congénitale d'origine médullaire (syndrome de Little) par lésion médullaire en foyer, développée pendant la vie intra-utérine. (*Rev. neurol.*, 30 juin 1903, p. 601.)

Antécédents héréditaires et collatéraux chargés. Rigidité généralisée depuis la naissance. N'a jamais pu marcher ni se servir des membres supérieurs.

Paraplégie spasmodique avec jambes en extension, équinisme des pieds; membres supérieurs en flexion plus accusée à droite. Pas d'atrophie musculaire.

Rigidité des muscles, du tronc, de la nuque. Réflexes très difficiles à cause de la contracture.

Face intacte, mimique parfaite, parole correcte; intelligence conservée. Pas de crises épileptiques.

Autopsie. — Parois craniennes, méninges, hémisphères cérébraux, ganglions centraux, cervelet, pyramides bulbaires, sans aucune modification.

Parois osseuses du canal rachidien; dure-mère, racines rachidiennes intactes. La moelle paraît un peu plus petite qu'à l'état normal.

Examen histologique. — Aucune lésion signalée dans les hémisphères cérébraux, la capsule interne, le pédoncule cérébral, la protubérance annulaire.

Sur le bulbe rachidien, très mince bande de sclérose coiffant de chaque côté la partie postérieure des noyaux de Burdach et de Goll.

Moelle épinière. A l'œil nu, on voit que l'atrophie signalée porte surtout sur la partie postérieure des cordons latéraux.

Au niveau des deux premiers segments cervicaux, sclérose des 3/4 antérieurs des cordons de Burdach, et la partie antérieure du cordon de Goll; sur le IIIe segment cervical, plaque de sclérose diffuse sur une hauteur de 6 à 7 millimètres, occupant le centre de la moelle, les cornes postérieures, une partie des cordons postérieurs et latéraux.

Dans ce foyer scléreux, densité du tissu névroglique, vaisseaux à parois épaissies, à lumière souvent oblitérée, à gaine lymphatique dilatée.

Dégénérescences secondaires, au-dessus de la lésion sclérose systématisée des 2/3 antérieurs des cordons de Burdach et de la partie antérieure du cordon de Goll. Au-dessous de la lésion, tache scléreuse dans la région du faisceau pyramidal croisé; à ce niveau, tubes nerveux clairsemés, tissu névroglique, quelques vaisseaux épaissis.

Scherer. — Maladie de Little. (*Revue de neurologie*, 1904, n° 7.)

Né à terme d'une mère démente, accouchement facile.

Parésie passagère des membres supérieurs quatre jours après la naissance. A un mois, on s'aperçoit de contractures bilatérales au cours d'une gastro-entérite; on observe à la suite, du nystagmus, du strabisme, de l'atrophie papillaire. Mort à dix mois.

Autopsie. — Hémisphère gauche transformé en kyste, hémisphère droit plus petit que le gauche.

Diagnostic. — Kyste primitif développé probablement sur quelque foyer encéphalo-malacique intra-utérin. On peut supposer que l'entérite a produit une nouvelle exsudation dans le kyste, d'où apparition de nouveaux symptômes.

Bruns. — Porencephalie. (*Neurolog. Centralbl.*, 1904, p. 577.)

Présente un cerveau de double porencéphalie chez un enfant qui a eu une paralysie spastique des quatre membres avec troubles pseudo-bulbaires et cataracte bilatérale surajoutée. Pas d'examen microscopique.

Jussuf Ibrahim. — Klinische Beiträge zur Kenntniss der cerebralen Diplegien des Kindesalters und der Mikrocephalie. (*Jahrbuch für Kinderheilk.*, 1904, p. 731-843.)

Traumatisme au quatrième mois de la grossesse, accouchement difficile. Pas d'asphyxie, rigidité généralisée, spasmes tétaniques, microcéphalie, troubles de la déglutition, hypertrophie musculaire.

Autopsie. — Forte adhérence de la dure-mère au crâne, os pariétal épaissi, les circonvolutions operculaires sont aplaties, atrophiées ; dilatation ventriculaire.

Spiller. — Congenital spastic rigidity of the limbs. (Congenital hypertonia, Little's disease). (*University of Pensylvania medical Bulletin, jan.* 1905.)

1er CAS. — Travail difficile, naissance à terme, rigidité généralisée, convulsions, idiotie. Mort à six ans.

Autopsie. — Morphologie cérébrale normale; moelle petite.

Histologie. — Cellules de Betz dans le lobule paracentral rares ou atrophiées ; cellules des cornes antérieures de la moelle rares, fibres des faisceaux pyramidaux très fines.

2e CAS. — Travail facile, né à terme, rigidité généralisée, idiotie, réflexes très exagérés, clonus.

Autopsie. — Pas de grosse lésion cérébrale. Cellules nerveuses des cornes antérieures peu nombreuses dans la région lombaire.

3e CAS. — Hérédité paternelle chargée; hémorragie utérine de la mère pendant la grossesse; naissance prématurée et difficile, forceps, Convulsions à treize mois. Pas de langage, aucun mouvement des membres.

Autopsie. — Pas de lésions macroscopiques. Agénésie du faisceau pyramidal dans la moelle.

4e CAS. — Arriération mentale, rigidité plus marquée à droite et au niveau des membres inférieurs; réflexes exagérés, clonus et Babinski bilatéral.

Autopsie. — Cerveau œdématié ; circonvolutions pariétales ascendantes atrophiées des deux côtés. Compression médullaire au niveau des quatrième et cinquième segments cervicaux par exostose vertébrale.

Franceschо Franceschi. — Contributo allo studio della microgiria e delle vie piramidali nelle paralise cerebrali dell' infanzia. (*Rivista di patologia nervosa e mentale,* mars 1906, p. 97.)

Accouchement très laborieux; à deux mois, entérite, convulsions. Crâne petit, rigidité spastique généralisée, mouvements choréo-athétosiques de la face et des mains; préhension, alimentation, déglutition très difficiles; intelligence retardée. Mort à dix-huit ans.

Autopsie. — Cerveau petit, morphologie des circonvolutions un peu anormale, microgyrie bilatérale des circonvolutions du lobule paracentral.

Examen histologique. — Au niveau des circonvolutions microgyriques, rareté des éléments cellulaires et atrophie des éléments existants, augmen-

tation de la névroglie, forte réduction des fibres radiées et des fibres d'association sous-corticales.

Bulbe : pyramide petite, mais aucune trace de sclérose.

Moelle : raréfaction marginale périphérique.

D'Astros et Audibert. — Contracture des extrémités, porencéphalie. (*Marseille méd.*, 1906, p. 481.)

Présentation par la face ; tête petite, sans expression ; contracture permanente, irréductible des quatre membres, mais moins marquée aux membres inférieurs, idiotie. Mort par broncho-pneumonie.

Autopsie. — Hémisphère droit ; poche séreuse qui peut être le reliquat d'une ancienne hémorragie méningée.

Hémisphère gauche, lobe frontal atrophié ; présente un orifice large conduisant dans une cavité qui occupe l'intérieur du lobe frontal jusque vers le milieu du lobe pariétal. Les méninges ont l'air de se continuer avec les parois lisses et arrondies de la cavité ; celle-ci communique avec le ventricule latéral.

Diagnostic. — A gauche, porencéphalie ; à droite, kyste méningé.

Fragnito. — Sulla rigiditá spastica congenita. (*Annali di neurologia*, fasc. 5 e 6, 1908.)

Choléra pendant la grossesse; accouchement normal; dès la naissance, contracture généralisée; n'a jamais pu marcher; intelligence retardée; pas d'accès convulsifs; extension de l'orteil gauche.

Autopsie. — Masse cérébrale petite; irrégularités dans le dessin des circonvolutions, qui ont l'aspect de la porencephalie; lobe frontal très petit; pied du pédoncule cérébral, pyramide bulbaire et moelle atrophiés.

Histologie. — Pie-mère des lobes frontaux légèrement épaissie ; anomalie des cellules nerveuses dans la région rolandique ; les grandes cellules pyramidales manquent. Segment postérieur de la capsule interne très étroit; légère différence de teinte ou faible grossissement dans la zone du faisceau pyramidal croisé; cervelet normal.

Haushalter et Collin. — Microgyrie et polygyrie avec agénésie du corps calleux et du faisceau pyramidal chez un enfant atteint de rigidité généralisée. (*Réunion biologique de Nancy*, 1905.)

Traumatisme pendant la grossesse, accouchement normal. Rigidité généralisée, strabisme ; idiotie, microcéphalie.

Autopsie. — Microgyrie et polygyrie générales des deux hémisphères. Agénésie du corps calleux. Hydrocéphalie gauche. Noyaux centraux intacts.

Histologie. — Cellules pyramidales corticales peu nombreuses.

Dans les pédoncules cérébraux, les pyramides bulbaires, les faisceaux pyramidaux croisés, atrophie et diminution de volume et de nombre des gaines de myéline. Feutrage névroglique. Cellules des cornes antérieures intactes.

Haushalter et Collin. — Modification cytologique des cellules pyramidales de l'écorce cérébrale, dans un cas de paraplégie spasmodique congénitale. (*Réunion biologique de Nancy*, 1905.)

Accouchement à terme, normal.

Paraplégie spastique.

Pas de lésion macroscopique de l'écorce, ni des noyaux centraux.

Chromolyse ou achromatose absolue des cellules pyramidales de l'écorce.

Myélinisation incomplète des faisceaux pyramidaux croisés.

Biach. — Ein Fall von Littlescher Krankheit mit tabiform. Veränderungen. (*Wien Klinik. Woch.*, 1907, p. 435.)

Maladie de Little; atrophie des circonvolutions centrales avec lésions des cellules pyramidales de l'écorce; dans la moelle, dégénérescence du faisceau pyramidal et dans la moelle sacrée, dégénérescence des cordons de Goll.

Cattaneo. — Maladie de Little. (*Società medica di Parma*, 5 juin 1909.)

Diplégie, choréo-athétose. Mort à deux ans.

Autopsie. — Deux cavités kystiques asymétriques dans la partie supérieure de la zone rolandique communiquant avec les ventricules; mycrogyrie à ce niveau; pas de ramollissement dans la moelle; absence des grandes cellules pyramidales de l'écorce; nombreuses fibres dégénérées dans les faisceaux pyramidaux croisés.

Anglade et Jacquin. Syndrome de Little. (*L'Encéphale*, mars 1909, p. 252.)

Mère alcoolique, naissance à terme, accouchement normal. Pas de convulsions, rigidité généralisée, plus marquée aux membres inférieurs : réflexes vifs, pieds en varus équin ; démarche raide, spasmodique ; strabisme convergent.

Intelligence rudimentaire, langage monosyllabique n'ayant débuté que vers l'âge de trois ans.

Mort à vingt-cinq ans.

Autopsie. — Méninges de la base un peu épaissies.

Atrophie en masse des circonvolutions, microgyrie.

Protubérance, bulbe, cervelet atrophiés.

Pas de dilatation ventriculaire.

Pas de lésions en foyer.

Histologie. — Partout, prépondérance très nette de la névroglie sur l'élément noble : tassement du réseau névroglique.

Cellules de Purkinje très diminuées de nombre.

Aucune sclérose de la voie pyramidale ; les cordons latéraux ont leurs dimensions normales ; mais légère augmentation de la névroglie à ce niveau.

L'énumération de ces observations est nécessairement incom-

plète ; il est possible qu'il en ait échappé quelques-unes, publiées sous des rubriques que nous ne pouvions songer à consulter ; déjà, la plupart de celles dont nous donnons le résumé, ont été rapportées sous les étiquettes diverses de porencéphalie, de sclérose cérébrale, de microgyrie, etc.

Toutefois, l'insuffisance de cette documentation est le fait, moins des lacunes inévitables, que de la valeur des observations existantes. Celle-ci est en effet, fort inégale. Peu nombreux sont les examens anatomiques détaillés de maladies de Little authentiques. La plupart des faits que nous avons dû rapporter, parce qu'ils sont toujours cités, concernent des observations cliniques insuffisantes ou incomplètes, avec une vérification anatomique trop sommaire.

En outre, une autre remarque s'impose : même en ne choisissant que les cas les plus démonstratifs de maladie de Little, la majorité représentant des formes graves, compliquées de troubles intellectuels, et secondaires à de grands délabrements cérébraux, ceci diminue notablement leur utilisation physiologique.

Dans le relevé que nous avons fait, nous avons eu à éliminer quelques documents faisant partie de la littérature des états spasmodiques congénitaux, mais qui nous paraissent inutilisables pour diverses raisons.

Les uns, parce que leur relation clinique est si incomplète qu'on ne sait quel intérêt accorder à leur examen anatomique. Les observations de Sperling (304), de Schmidt (286), de Bresler (40), d'Onufrowicz (242), ne font pas même mention de l'état spasmodique; celle de Bruns (47) relate évidemment un cas de convulsions précoces. Aucune ne nous semble devoir être rapprochée de la maladie de Little.

D'autres documents, mieux étudiés, ou mieux rapportés, concernent des affections dont le diagnostic est revisable. Il s'agit d'encéphalopathies acquises dans les premières années de la

vie, ou bien congénitales, mais s'aggravant progressivement avec l'âge. Ce sont les observations de Köppen (174), de Collier (70), de Cautley (59), de Dannenberger (75), de Hoven (162), de Minkowski (220), de Money (225), de Pellizzi (253), de Rhein (268), de Senator (296), de Ugolotti (320), de Strumpell (313). Nous devons rappeler que c'est dans ce groupe que se placent les observations anatomo-cliniques de Sachs (281), observations fondamentales d'idiotie amaurotique et quelques-unes de paraplégies spasmodiques familiales.

Les deux cas de Wiglesworth et de Putnam méritent d'être rapportés.

Putnam. — A case of complete athetosis with post mortem. (*Journ. of nerv. and mental diseases*, 1892.)

Née à sept mois ; à dix-huit mois, début des mouvements qui deviennent incessants et ne s'arrêtent que pendant le sommeil ; aggravation progressive ; impossibilité de se tenir debout, de se servir des membres supérieurs ; contracture des extrémités ; mort à treize ans.

Autopsie. — Absence de corps calleux ; lobe temporal gauche rétracté ; méningite diffuse purulente ancienne, avec résidu d'un vieil abcès.

Wiglesworth. — A case of bilateral porencephaly. (*Brain*, 1901.)

Antécédents héréditaires chargés. Naissance normale ; retard pour la marche et la parole ; à trois ans crises convulsives, intelligence faiblit. Reste idiote, rigidité généralisée, plus marquée à droite : double strabisme, mort à vingt-quatre ans.

Autopsie. — Double foyer porencéphalique des deux hémisphères ; diminution des cellules corticales avec lésions dégénératives. Voie pyramidale, au niveau des pédoncules cérébraux, du pont et du bulbe, dégénérée.

Il nous paraît encore utile de rappeler, à la fin de ce chapitre, quelques observations d'hémiplégies congénitales. Nosologiquement, les états spasmodiques, classés dans la maladie de Little, sont des diplégies, et leur répartition bilatérale ne comporte, au plus, qu'une prédominance sur une des moitiés du corps. Il est cependant curieux de remarquer que l'un des cas les plus anciens est celui de Gibb, — hémiplégie par traumatisme

utérin — et que la seule autopsie que Little ait faite soit celle d'une contracture hémiplégique.

Nous aurons à revenir sur ce sujet, non pas tant au point de vue classification, car ceci nous paraît secondaire, mais pour l'intérêt très particulier que ces formes cliniques présentent, en raison de la bilatéralité de leurs lésions et de leur interprétation physiologique.

Nous ajoutons, aux cas de Gibb et de Little, les observations documentaires suivantes :

Gibson et Turner. — Remarks on a case of porencephaly. (*The Edimbourg med. Journ.* Febr., 1898.)

Accouchement laborieux, forceps; convulsions le troisième jour. Hémiparésie gauche, épilepsie, arriération mentale, mort à vingt-deux ans.

Autopsie. — Gros kyste à droite dans les lobes occipital et temporal. Atrophie des circonvolutions au-dessus du kyste, atrophie des ganglions basaux, du cervelet gauche.

Diagnostic. — Thrombose de l'artère cérébrale postérieure, à la naissance.

Wachsmuth. — Cerebrale Kinderlahmung und Idiotie. (*Archiv. f. Psych.* Bd 34, 1901, p. 787.)

Mère débile.

Paralysie gauche depuis la naissance; côté gauche atrophié ; mobilité réduite ; légère contracture, crises épileptiques jacksoniennes ; sensibilité intacte, réflexes normaux, troubles intellectuels.

Autopsie. — Boîte cranienne aplatie à droite ; adhérences de la dure-mère à l'os pariétal, crâne transparent sur la convexité ; la dure-mère s'isole bien de la pie-mère, sauf dans la région du tiers supérieur des circonvolutions centrales des deux côtés ; là, la dure-mère, sur une étendue de quelques centimètres, est adhérente aux méninges molles et à la substance cérébrale. Sur le tiers supérieur des circonvolutions rolandiques droites, petits nodules constitués surtout par des vaisseaux sanguins ; nodules semblables dans le reste de l'hémisphère droit et sur la région rolandique de l'hémisphère gauche, mais beaucoup plus petits. Sur l'écorce cérébrale, de petites dépressions au niveau de la région rolandique, plus marquées à droite qu'à gauche. Atrophie des voies pyramidales gauches.

Diagnostic. — Traumatisme intra-utérin probable, peut-être hémorragie méningée.

Weill et Gallarvardin. — Hémiplégie cérébrale infantile avec pseudo-porencephalie. (*Arch. de méd. des enfants*, mars 1901, p. 123.)

A l'âge de deux ans, on s'aperçoit de l'hémiplégie probablement congé-

nitale. Pas de convulsions. Hémiplégie droite ; force musculaire diminuée, troubles trophiques ; pas de troubles de la sensibilité ; pas d'exagération des réflexes et pas de trépidation spinale.

Autopsie. — Kyste énorme dans la partie moyenne de l'hémisphère gauche. Couche optique très diminuée de volume ; pédoncules, protubérance, pyramides très réduits. Moelle épinière avec cordons antéro-latéraux asymétriques. Pas de sclérose névroglique.

Ugolotti. — Ipertrofia compensatoria in un caso di cerebroplegia infantile. (*Rivista di patol. nerv. e ment.*, 1905, p. 413.)

Accouchement long et laborieux.

Vers six mois, on s'aperçoit que le côté droit est moins mobile que le gauche ; la différence s'accentue, la marche fut tardive par la contracture du côté droit ; convulsions ; facultés intellectuelles diminuées.

Autopsie.

Traces de méningite récente sur toute la surface cérébrale.

L'hémisphère droit paraît normal ; le gauche est réduit à un tiers de son volume ; sur la partie centrale cavité occupée seulement par les méninges épaissies. A la coupe des deux pédoncules, différence au profit du côté droit.

Histologie. — Protubérance, bulbe et moelle ; hypertrophie compensatrice de la voie pyramidale droite.

Haushalter et Collin. — Microgyrie hémisphérique. (*Iconographie de la Salpêtrière*, 1908, n° 4, sept.-oct..)

Hémiplégie droite congénitale ; a eu des convulsions à quatorze mois ; mobilité du bras droit impossible, légère parésie faciale droite, hémiplégie restée flasque, pas de contracture droite, convulsions généralisées. La percussion du tendon rotulien droit produit seulement une réaction du côté gauche.

Autopsie. — Exsudat purulent à la base des hémisphères à droite, leptoméningite à gauche ; microgyrie.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

OBSERVATION I

Dolie, Paule, âgée de six ans et demi, est admise dans le service de M. Variot, à l'hospice des Enfants-Assistés, sans renseignements sur son état antérieur.

Examen clinique. — Enfant au faciès éveillé, parlant bien, paraissant d'une intelligence moyenne. Elle ne peut ni marcher seule, ni même se tenir debout; c'est seulement quand elle est soutenue par les aisselles qu'elle peut avancer.

Les deux cuisses sont fortement contracturées, en demi-flexion sur le bassin; la contracture est beaucoup plus marquée aux membres inférieurs du côté droit que du côté gauche, ce qui fait paraître la jambe gauche plus courte.

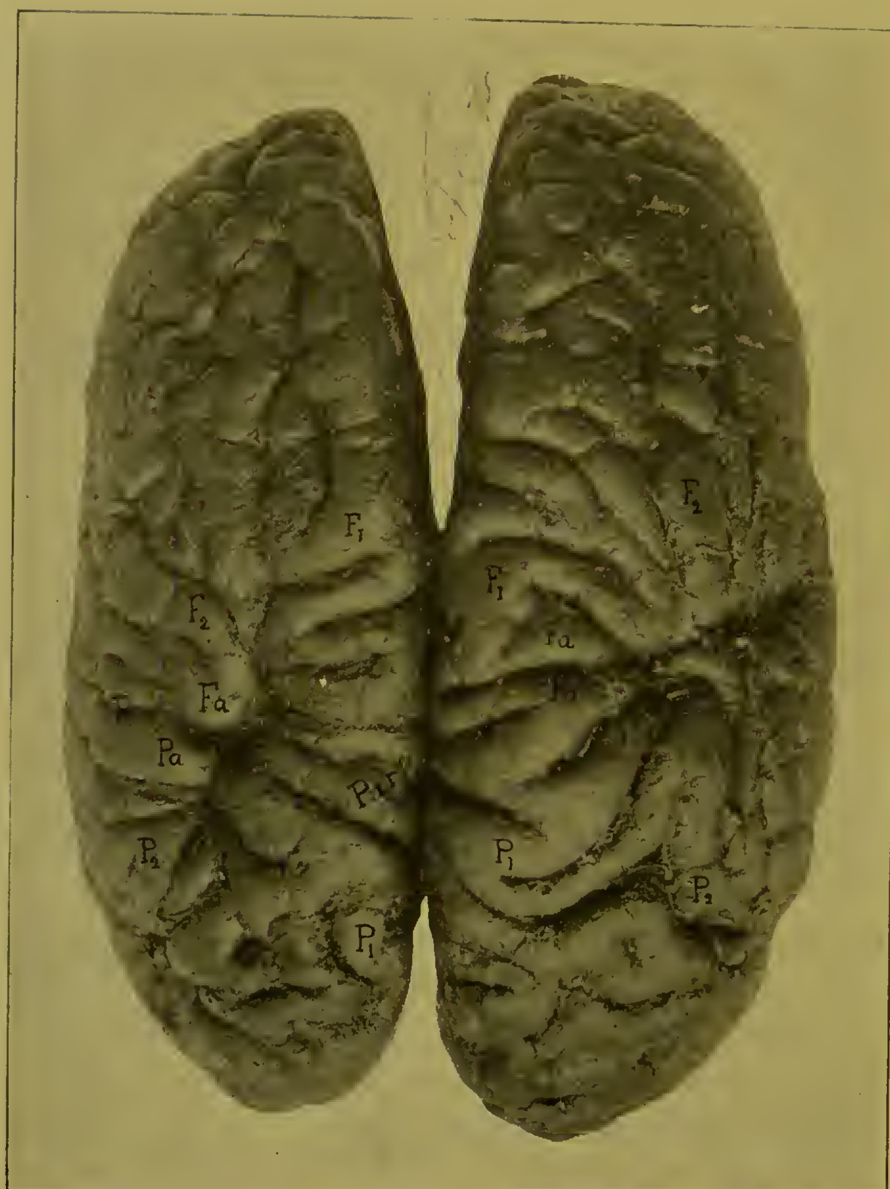
Les pieds sont immobilisés en extension ; pied bot varus équin, bilatéral, mais plus accensé à droite.

Les réflexes rotuliens sont exagérés.

Les membres supérieurs et la face sont indemnes. La conformation cranienne est normale.

L'enfant meurt d'une broncho-pneumonie secondaire à une rougeole, le 31 mai 1909.

Autopsie. — L'examen macroscopique révèle de graves lésions



Cliché Infroit.

Fig. 1. — *Face supérieure du cerveau.*

F_1, F_2. Première, deuxième circonvolutions frontales. — *Fa, Pa.* Circonvolutions frontale et pariétale ascendantes. — *Parc.* Lobule paracentral. — P_1, P_2. Première, deuxième circonvolutions pariétales. — *R.* Sillon de Rolando.



Cliché Infroit.

FIG. 2. — *Face inférieure du cerveau.*

Fus. Lobule fusiforme. — *Lg.* Lobule lingual. — oF_1, oF_2, oF_3. Partie orbitaire des première, deuxième, troisième circonvolutions frontales. — T_1, T_2, T_3. Première, deuxième, troisième circonvolutions temporales. — *U.* Circonvolution du crochet.

cérébrales. Les deux hémisphères sont de dimensions inégales, le gauche étant plus petit que le droit. Cette inégalité est apparente aussi bien sur la face inférieure que sur la face supérieure du cerveau (fig. 1 et 2).

Les deux hémisphères présentent les lésions de la *porencéphalie congénitale*, avec des circonvolutions radiées, convergeant vers un porus cratériforme ou une fente linéaire.

La pie-mère est épaisse, très vascularisée, et comble en partie les dépressions de l'écorce cérébrale. Pour repérer ces dernières, il faut disséquer les méninges.

La disposition des lesions est semblable sur les deux hémisphères mais d'intensité différente.

L'*hémisphère gauche* porte sur sa *face externe* deux dépressions cratériformes, l'une dans la région rolandique, la seconde intéressant les lobes pariétal et temporal (fig. 3).

Le foyer antérieur, allongé dans le sens horizontal, parallèlement au bord supérieur de l'hémisphère, interrompt le sillon de Rolando, à l'union du tiers moyen et du tiers supérieur. Les circonvolutions, première frontale, frontale et pariétale ascendantes, pariétale supérieure, sont déformées, et ont une disposition radiée.

La même disposition s'observe sur le second foyer, plus étendu que le premier, car il a produit l'effondrement de la partie postérieure de la circonvolution pariétale inférieure, en sorte que le pli courbe n'existe plus à la surface. De ce porus cratériforme postérieur, se détache un sillon, dirigé obliquement en bas et en avant, et qui parcourt le lobe temporal jusqu'à son extrémité; le lobe temporal n'est plus représenté, en apparence, que par deux circonvolutions, séparées par une fente de dimension anormale.

Dans sa totalité, cette face externe montre une réduction notable de volume qui porte sur la moitié postérieure de l'hémisphère.

La *face interne* de l'hémisphère gauche ne porte pas de lésions qui lui soient propres, mais seulement des anomalies dans le dessin des circonvolutions, anomalies secondaires aux déforma-

tions de la face externe. Le précuneus et le lobule paraecentral sont mal délimités, la scissure calloso-marginale n'est marquée qu'à la partie antérieure du lobe frontal, et au-dessus du corps calleux, il n'y a qu'une série de petites circonvolutions dirigées dans le sens vertical.

La *face inférieure*, elle aussi, est déformée (fig. 2). L'infériorité



Cliché Infroit

Fig. 3. — *Face externe de l'hémisphère gauche.*
Légende commune aux figures 3 et 4.

D. Gyrus descendens. — F_1, F_2, F_3. Première, deuxième, troisième circonvolutions frontales. — *Fa.* Circonvolution frontale ascendante. — *Gsm.* Gyrus supramarginalis. — *ip.* Sillon interpariétal. — *O.* Lobe occipital. — O_1, O_2, O_3. Première, deuxième, troisième circonvolutions occipitales. — *oa.* Sillon occipital antérieur. — *opP*$_2$. Opercule pariétal. — P_1, P_2. Première, deuxième circonvolutions pariétales. — *Pa.* Circonvolution pariétale ascendante. — *Pc* Pli courbe. — *R.* Sillon de Rolando. — T_1, T_2, T_3. Première, deuxième, troisième circonvolutions temporales.

de volume porte sur le lobe temporo-sphénoïdal, dont le bord externe est déprimé et dont le pôle antérieur comprend deux circonvolutions seulement, disposées en plis radiés.

Plus loin en arrière, on voit un sillon transversal anormal qui

modifie l'aspect de cette région et la délimitation habituelle des lobules fusiforme et lingual.

Hémisphère droit. — La topographie de la *face externe* est plus facile à rapprocher du type normal (fig. 4). Des deux dépressions,



Cliché Infroit.

Fig. 4. — *Face externe de l'hémisphère droit.* (Légende, voir fig. 3.)

l'une antérieure est très accusée, la postérieure est à peine indiquée.

La dépression antérieure, suivant la direction du *sillon de Rolando*, semble n'être qu'un enfoncement de celui-ci, autour duquel toutes les circonvolutions avoisinantes convergeraient. Cette fente occupe la partie moyenne de la zone rolandique; elle respecte l'opercule inférieur et la région paracentrale. La disposition radiée des circonvolutions ne permet pas de délimiter les circonvolutions frontale et pariétale ascendantes, sauf dans leurs extrémités supérieures et inférieures.

La dépression postérieure est située un peu en avant du *pli*

courbe; elle est dirigée parallèlement à la précédente, mais, moins longue et moins profonde, elle n'est visible qu'à un examen attentif.

Le lobe temporal de ce côté paraît normal à l'examen macroscopique et il est facile d'isoler les trois circonvolutions temporales avec leurs deux sillons intermédiaires.

De même que la face externe, la *face interne* de l'hémisphère droit est d'une lecture plus aisée, parce qu'elle est très près du type normal. Le lobule paracentral, le précuneus, le cuneus, avec les sillons qui les délimitent, sont reconnaissables.

Sur la *face inférieure* du cerveau (fig. 2), on voit, par comparaison avec l'autre côté, que l'hémisphère droit n'a pas subi de modifications notables dans sa conformation extérieure. On retrouve les circonvolutions temporales, les lobes lingual et fusiforme.



Fig. 5. — *H. gauche. Coupe horizontale passant par la région rolandique supérieure.*

C. Cuneus. — F_1, F_2. Première, deuxième circonvolutions frontales. — *Fa.* C. Frontale ascendante. — mF_1. Partie interne de la première frontale. — *Pa.* C. pariétale ascendante. — P_2C. Pariétale inférieure. — *Parc.* Lobule paracentral. — *PrC.* Précuneus. — *po.* Sillon pariéto-occipital. — *Vl.* ventricule latéral.

Examen microscopique. — L'examen microscopique, en coupes sériées, a porté sur les hémisphères cérébraux et sur l'isthme de

l'encéphale (pédoncules cérébraux, protubérance annulaire, cervelet et bulbe) et sur plusieurs segments de la moelle. Colorations par la méthode de Weigert, par le Pal et carmin, par l'hématoxyline-éosine et le van Gieson.

Hémisphère cérébral gauche. — En suivant de haut en bas la série des coupes horizontales, on voit, dans la région rolandique supérieure (fig. 5), des circonvolutions anormalement fragmentées, plissées, convergeant vers le *porus* et séparées par des sillons profonds; l'un de ces sillons est marqué par une traînée de substance grise, située dans la base du lobule paracentral de la face interne de l'hémisphère jusqu'au centre de la dépression.

Dans les régions profondes, on trouve des lames de tissu fibreux, vestiges d'une *méningite* depuis longtemps cicatrisée, et engainant parfois de petites masses allongées de substance nerveuse, dans lesquelles la méthode de Weigert révèle l'existence de fibres myélinisées (fig. 6).

Au fond du sillon (fig. 5 et 6), apparaît le *ventricule latéral*; sa cavité ne communique pas avec les espaces sous-méningés ; elle est obturée par une mince membrane de substance grise, revêtue d'épendyme à sa face interne et de tissu fibreux à sa face externe.

Sur les coupes suivantes, la cavité ventriculaire s'élargit rapidement; on voit la disposition singulière d'une hétérotopie de la substance grise corticale qui, sous la forme d'une traînée semblable à celle qui existe plus haut, à la base du lobule paracentral, s'étend de la face externe de l'hémisphère jusqu'à la paroi ventriculaire ; ici, elle s'étale en petits îlots, séparés ou agglomérés, de forme et de volume inégaux (fig. 7) ; c'est là la terminaison du premier foyer de porencéphalie (fig. 8).

Le deuxième foyer apparaît d'autre part avec une disposition similaire à celle du porus rolandique; les circonvolutions convergent vers les bords de la dépression. Dans le fond de cette dernière, elles sont tassées les unes contre les autres, plissées et déformées, séparées par des sillons virtuels, dont les bords sont accolés l'un à l'autre. Ces circonvolutions agglomérées n'ont que peu de fibres radiées ; elles représentent ici la partie postérieure

du lobule pariétal inférieur, c'est-à-dire le pli courbe qui paraissait absent à l'examen macroscopique.

A ce niveau, le *ventricule latéral* est représenté par son prolon-



FIG. 6. — *Détail de la fig. 5. Méningite profonde, adhérente à l'épendyme ventriculaire.*

Légende pour les fig. 6, 7, 8 et 9.

C. Cuneus. — *CA*. Corne d'Ammon. — *cm*. Scissure calloso-marginale. — *coa*. Commissure antérieure. — F_1, mF_1, F_2, F_3. Première c. frontale et sa face interne, deuxième et troisième c. frontales. — *Fa*. C. frontale ascendante. — *Gsm*. Gyrus supramarginalis. — *Ia*, *Ip*. Circ. antérieure et postérieure de l'insula. — *ip*. Sillon interpariétal. — *K*. Scissure calcarine. — L_1. Première circ. limbique. — *Lg*. Lobule lingual. — NL_3. Noyau lenticulaire. — *O*. Lobe occipital. — *Pa*. Circ. pariétale ascendante. — *Parc*. Lobule paracentral. — *Pc*. Pli courbe. — *Prc*. Précuneus. — *po*. Sillon pariéto-occipital. — *R*. Sillon de Rolando. — *Sp*. Scissure de Sylvius. — *Vl*, *Voc*, *Vsph*. Ventricule latéral, ses prolongements occipital et sphénoïdal.

gement occipital (fig. 7 *Voc*) dont le niveau est anormalement exhaussé. Malgré les apparences, il n'y a pas ici non plus de communication entre la cavité ventriculaire et l'extérieur ; l'examen

microscopique montre partout une mince membrane épendymaire, qui passe d'un des bords de la dépression à l'autre.

Sur la face externe de cette membrane se trouve la pie-mère. Entre les figures 6 et 7, la série des coupes montre une traînée de méningite fibreuse qui relie le foyer rolandique au foyer postérieur, et confirme la continuité des lésions inflammatoires primitives.

Plus bas, au porus fait suite une fente linéaire, déjà signalée à l'examen macroscopique (fig. 3), sur la face externe de l'hémisphère, qu'elle occupe, depuis le lobule pariétal inférieur, jusqu'à l'extrémité du lobe temporal. Dans cette fente, un plissement du cortex forme une double couche de circonvolutions ; on peut interpréter celle qui reste à la partie profonde, comme la deuxième circonvolution temporale, dont nous avons signalé l'absence apparente à la surface (fig. 9). On remarque aussi, au milieu du tissu fibreux méningé, une languette de tissu nerveux représentant, comme plus haut, une ébauche de circonvolution.

Le ventricule latéral, dans son prolongement sphénoïdal, est élargi, et sa paroi externe, de forme irrégulière, est tapissée par des îlots de substance grise corticale en hétérotopie (fig. 9). Son irrégularité tient au défaut de la substance blanche sous-épendymaire ; en effet, le sillon méningé qui arrive au bord du ventricule, interrompt ici la couche des fibres sagittales et la communication entre le pôle postérieur de l'hémisphère et les noyaux centraux.

Ainsi, les fibres de projection venues du lobe occipital, ne peuvent plus suivre leur voie ordinaire et passer sur la face externe du ventricule ; d'après l'architecture de cet hémisphère cérébral, il est évident qu'elles ne peuvent gagner les noyaux opto-striés que par deux voies : ou bien plus haut (fig. 7 et 8), dans la couronne rayonnante, entre les deux prolongements ventriculaires ; ou plus bas, lorsque, à l'extrémité du lobe temporal, prend fin l'interruption du manteau cérébral.

Hémisphère cérébral droit. — L'examen, sur les coupes micro-



FIG. 7. — *Coupe horizontale passant par la région rolandique moyenne (H. gauche).*

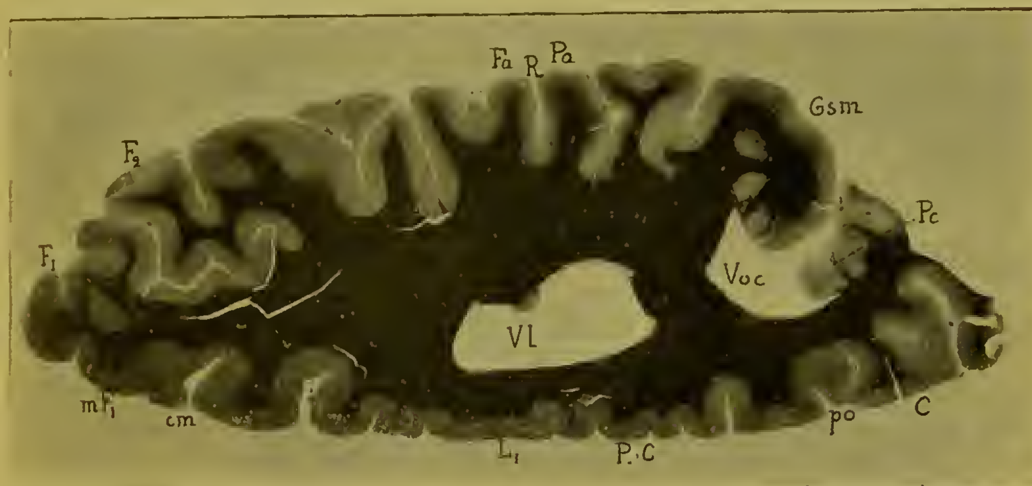


FIG. 8. — *Coupe passant un peu au-dessous de la précédente.*

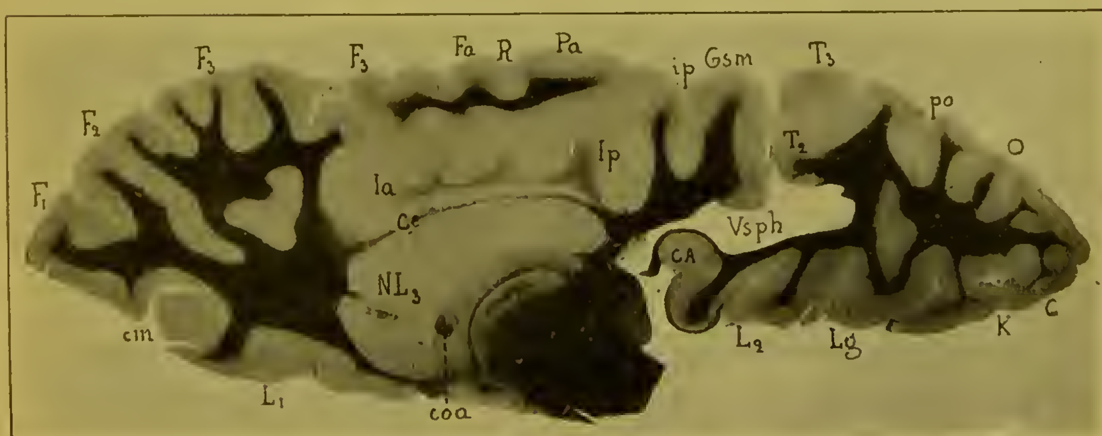


FIG. 9. — *Coupe passant par l'opercule, l'insula et la region sous-optique.*

scopiques sériées, confirme la description macroscopique (fig. 4).

Le foyer porencéphalique de la région rolandique n'affecte pas la disposition cratériforme, mais celle d'une fente linéaire à direction verticale. Sur les coupes horizontales, on voit cette fente gagner la profondeur (fig. 10), où s'étale une deuxième couche de circonvolutions. En repérant le sillon de Rolando et les circonvolutions, deuxième frontale et première pariétale, qui se

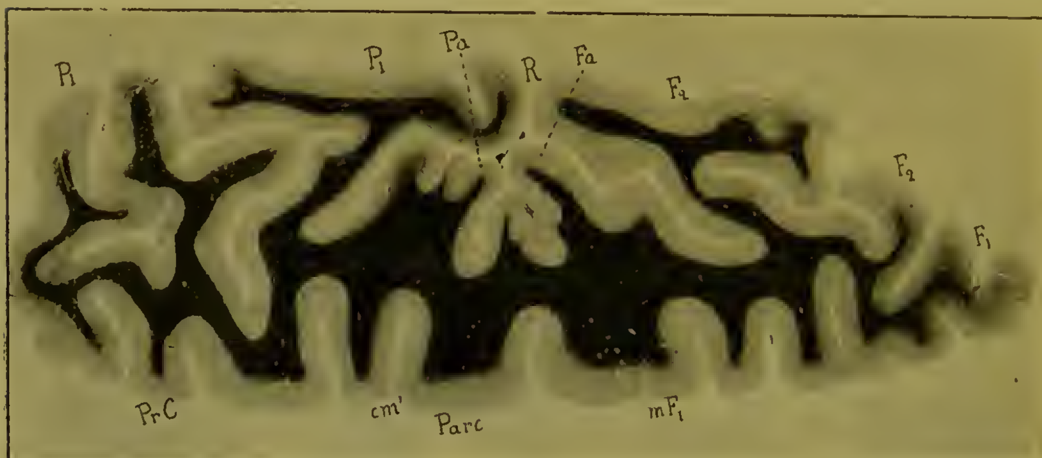


FIG. 10. — *Coupe horizontale passant par la partie supérieure de l'hémisphère droit.*

cm'. Branche verticale du sillon calloso-marginal. — F_1, mF_1. Première circonvolution frontale, sa face interne. — F_2. Deuxième circ. frontale. — *Fa*. Circ. frontale ascendante. — P_1, P_2. Première, deuxième circonvolutions pariétales. — *Pa*. Circ. pariétale ascendante. — *Parc*. Lobule paracentral. — *Prc*. Précuneus. — *R*. Sillon de Rolando.

rejoignent au bord du sillon, on doit conclure que les circonvolutions frontale et pariétale ascendantes occupent la couche profonde.

Dans le fond du sillon, un peu au-dessous de la coupe représentée par la figure 10, sous-jacente à un plissement de substance corticale, affleure la *cavité ventriculaire*. Comme sur l'autre hémisphère, elle est fermée par une mince membrane (fig. 11) composée de l'épendyme et d'une substance grise sous-épendymaire, qui se continue et se confond avec la substance grise du cortex.

Dans la fente porencéphalique, au milieu du tissu fibreux et

vasculaire abondant, on trouve une disposition signalée déjà, un vestige de circonvolution atrophiée, contenant quelques fibres myélinisées; très mince sur la coupe horizontale, elle a, dans le

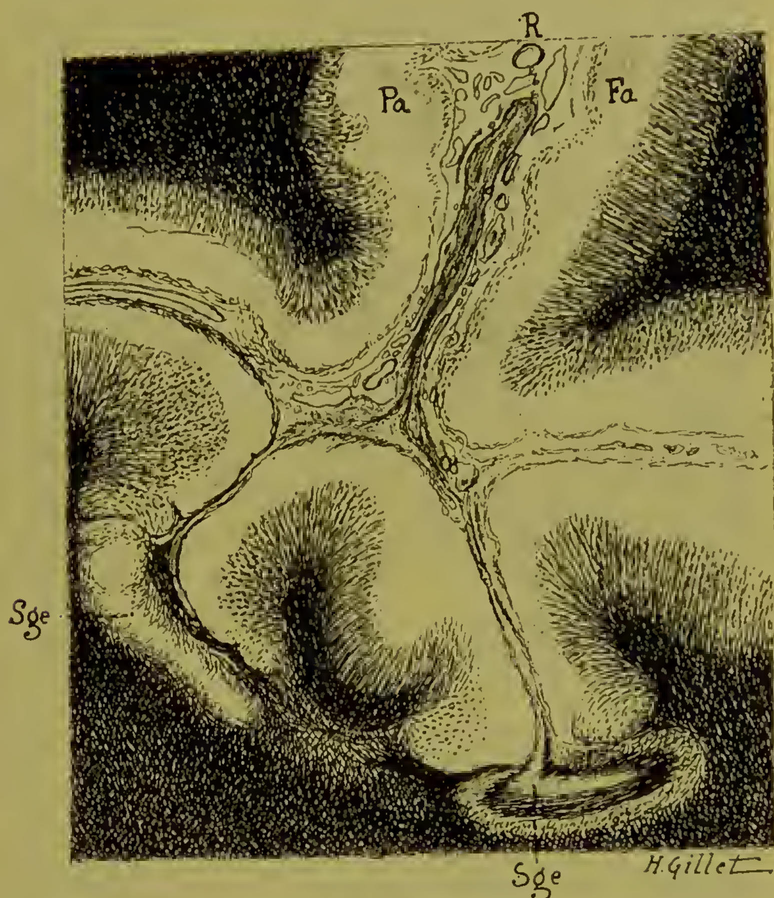


Fig. 11. — *Fragment d'une coupe horizontale, montrant la substance grise sous-épendymaire (Sge), en contact avec le fond de la dépression porencéphalique et fermant le ventricule latéral. Une circonvolution atrophiée occupe le fond du sillon de Rolando.*

sens vertical, un grand développement et se trouve sur une hauteur d'environ 15 millimètres (fig. 11 et 12).

Avec l'ampliation du ventricule latéral, les lésions de l'*épendyme* qui le tapisse, apparaissent avec plus de netteté encore que sur l'autre hémisphère ; cette paroi épendymaire est, même à l'œil nu, irrégulière, plissée, soulevée ; à l'examen microscopique, on la voit stratifiée en couches irrégulières, mamelonnées et supportant parfois des restes d'exsudat ancien.

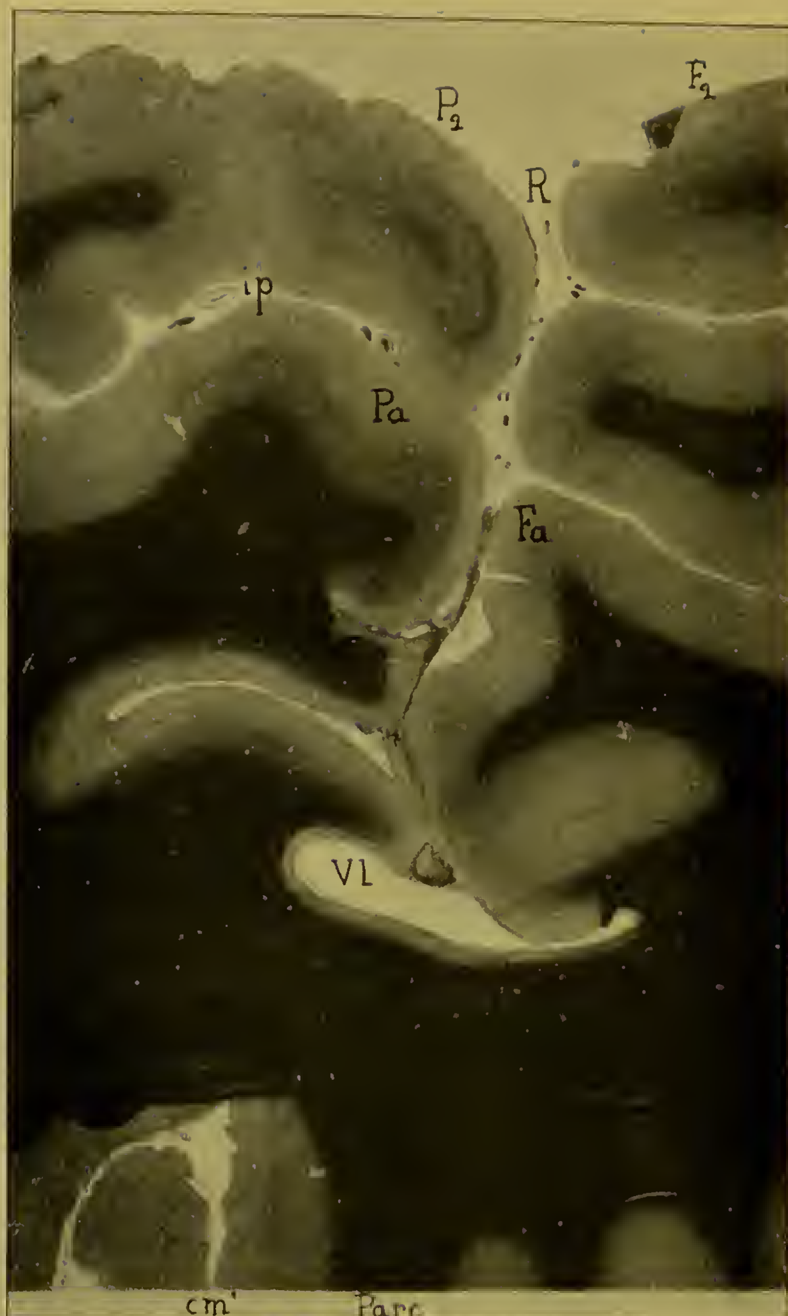


Fig. 12. — *Hémisphère droit. Fragment d'une coupe horizontale passant par la région rolandique moyenne.*

Légende des fig. 12 et 13.

cm'. Branche verticale du sillon calloso-marginal. — F_3. Troisième circonvolution frontale. — *Fa*. Circ. frontale ascendante. — *Gsm*. Gyrus supramarginalis. — *ip*. Sillon interpariétal. — L_1. Première circ. limbique. — *NC*. Noyau caudé. — P_1, P_2. Première et deuxième circ. pariétales. — *Pa*. Circ. pariétale ascendante. — *Parc*. Lobule paracentral. — *Pc*. Pli courbe. — *Prc*. Précuneus. — *R*. Sillon de Rolando. — *Vl*. Ventricule latéral.

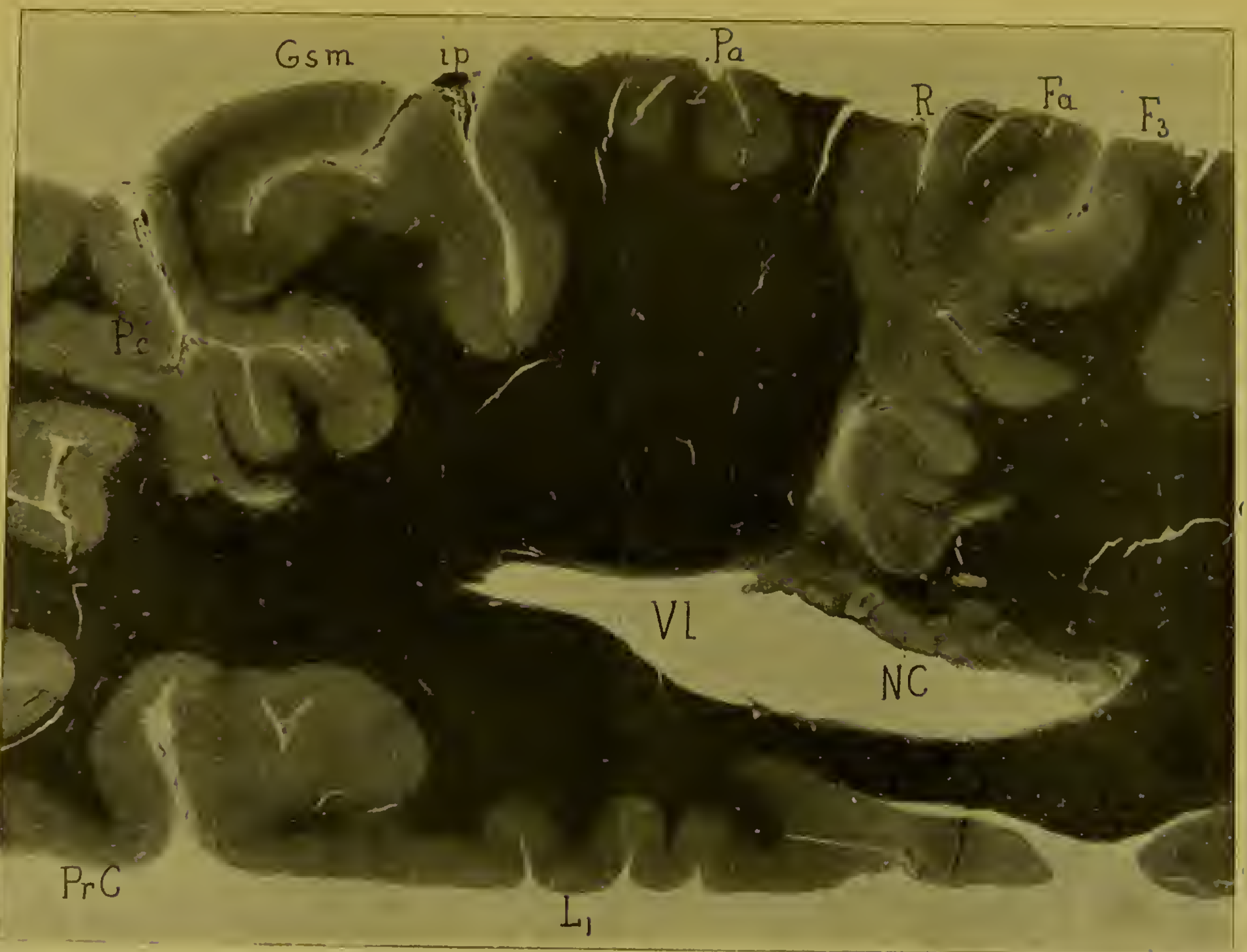


FIG. 13. — *Hémisphère droit. Fragment d'une coupe horizontale, passant un peu au-dessous de la précédente.*

Dans la *substance grise sous-épendymaire*, d'épaisseur très variable, le réseau vasculaire est anormalement développé, et il existe en plusieurs points de petits foyers de nécrose. Par les lésions épendymaires, s'explique l'aspect singulier d'une substance grise fragmentée en petites masses arrondies et conglomérées, que l'on trouve un peu plus bas, et qui n'est autre chose que la partie superficielle et antérieure du *noyau caudé*, remaniée par un processus inflammatoire. Plus bas, le corps strié reprend sa configuration normale.

Dans cette région, le plissement cortical s'accentue encore sur la paroi de la fente porencéphalique et constitue trois étages de circonvolutions superposées ; la substance grise, dans la couche profonde, s'avance jusque sous l'épendyme (fig. 12). Les sillons qui séparent les circonvolutions sont comblés par une pie-mère vascularisée, et le processus inflammatoire méningé a, en bien des points, attaqué l'écorce et occasionné la symphyse de deux circonvolutions juxtaposées (fig. 11 et 12).

On trouve même des *fibres tangentielles* qui traversent ces points d'adhérence corticale ; l'écorce, malgré ses lésions multiples et sa surface irrégulière, est pourvue d'un riche réseau de fibres tangentielles. Ces symphyses corticales peuvent même aboutir à l'oblitération de la fente porencéphalique, et exceptionnellement il s'y joint des foyers de nécrose (fig. 13) dans le fond du sillon de Rolando.

On voit, sur cette coupe, de même que sur l'hémisphère gauche, la partie terminale du foyer rolandique coïncider avec l'apparition d'un foyer postérieur dans lequel les circonvolutions profondes représentent la région du *pli courbe*. De même, ici, le prolongement occipital du ventricule latéral affleure à la partie profonde du porus.

Mais ce porus, à peine indiqué sur la face externe du cerveau, (fig. 4) acquiert un moindre développement que sur l'hémisphère gauche. L'inégalité des lésions se démontre encore mieux sur les coupes suivantes ; tandis que, sur l'hémisphère gauche, le porus se prolongeait jusqu'à l'extrémité du lobe temporal, prenant con-

tact avec le ventricule et coupant la couche sagittale, du côté droit, la dépression porencéphalique ne dépasse pas les limites du lobule pariétal inférieur.

Au delà, on ne trouve que des lésions de *méningite* superficielle ou gagnant peu la profondeur ; la figure 14 représente un

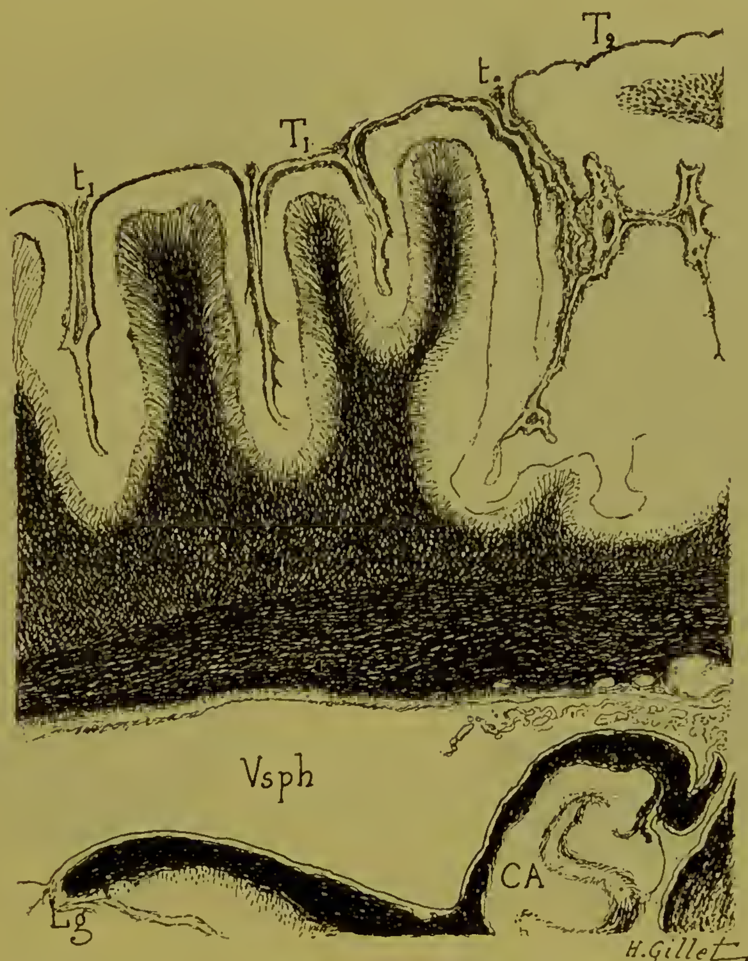


Fig. 14. — *Hémisphère droit. Fragment d'une coupe horizontale, passant au même niveau que la fig. 9 et montrant la prédominance de la méningite dans le deuxième sillon temporal.*

CA. Corne d'Ammon. — T_1, T_2. Première, deuxième circonvolutions temporales. — t_1, t_2. Premier, deuxième sillons temporaux. — *Vsph*. Prolongement sphénoïdal du ventricule latéral.

fragment d'une coupe faite au même niveau que celle représentée par la figure 9. La couche sagittale y est intacte et la cavité ventriculaire n'est pas déformée ; il est important de démontrer que

la répartition des lésions est symétrique sur les deux hémisphères ; leur intensité, par contre, est inégale.

Nous venons de décrire les lésions que l'on trouve sur le manteau cérébral et dans l'épendyme ; la *couronne rayonnante* et les *noyaux centraux* sont indemnes de lésions primitives. Pour ce



Pédoncule cérébral gauche. *Pédoncule cérébral droit.*

FIG. 15. — *Atrophie partielle des fibres de projection dans le pied du pédoncule. Lésions périvasculaires diffuses.*

qui concerne les fibres de projection cortico-spinales, on ne trouve sur leur trajet dans la capsule interne, le pied du pédoncule cérébral (fig. 15), la protubérance annulaire, la pyramide bulbaire (fig. 16) ou dans la moelle épinière (fig. 17, 18 et 19), aucune sclérose névroglique interstitielle.

Il existe entre les deux côtés une inégalité de volume : elle est

déjà visible dans le pied des *pédoncules cérébraux* et surtout dans leur segment externe (la lésion temporale peut être incriminée et expliquer en partie l'inégalité du faisceau de Türck).

Des *pyramides bulbaires*, la gauche, qui correspond à l'hémi-



Fig. 16. — *Asymétrie des pyramides (la gauche est la plus petite). Elargissements des tractus vasculaires.*

sphère cérébral le plus atteint, est un peu plus petite que la droite.

Dans la *moelle épinière*, c'est la moitié droite, dans sa totalité, axe gris et cordons blancs, qui présente une légère infériorité de volume.

Dans la région cervicale, on trouve, sur la périphérie des cordons latéraux, une encoche dans laquelle la zone névroglique marginale est invaginée. Cette disposition n'existe pas plus loin.

Sur l'isthme de l'encéphale, le bulbe et la moelle épinière, des *lésions inflammatoires méningées et interstitielles* se confirment. La pie-mère est légèrement et irrégulièrement épaissie ; les trac-

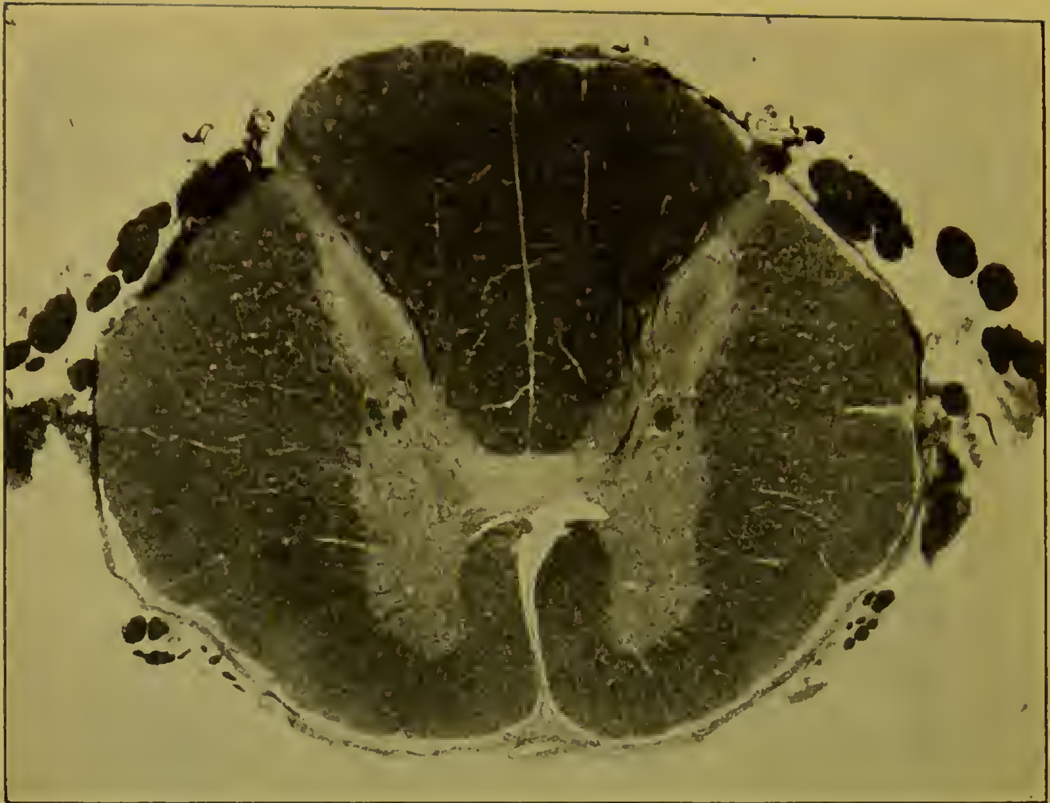


Fig. 17. — *Moelle cervicale. Troisième segment.*



Fig. 18. — *Moelle sacrée. Épaississement de la pie-mère et des tractus conjonctifs.*



Fig. 19. — *Renflement cervical. Épaississement des tractus conjonctivo-vasculaires. Invagination de la zone névroglique marginale dans le cordon latéral droit.*

tus conjonctivo-vasculaires ont un développement exagéré et les gaines lymphatiques péri-vasculaires sont plus dilatées qu'à l'état normal.

En résumé, les lésions dites porencéphaliques sont le résultat d'un processus inflammatoire, ayant frappé à la fois les méninges et l'épendyme, avec prédominance des lésions externes dans des régions symétriques. Les porus et les fentes représentent le résultat d'une symphyse cortico-épendymaire, effectuée à une période précoce du développement du cerveau, probablement vers le quatrième mois de la vie intra-utérine. Autour de ces points d'adhérence, le manteau cérébral a repris un développement actif, d'où la disposition convergente et parfois stratifiée des circonvolutions. En considérant la totalité du cortex et la richesse de son réseau tangentiel, il est évident que la valeur corticale de ce cerveau est plus considérable que ne le fait supposer l'examen macroscopique des hémisphères.

OBSERVATION II

Le Bacquet, Raymonde, née le 18 avril 1905, morte à l'hospice des Enfants-Assistés, dans le service de M. le docteur Variot, en mai 1909.

Examen clinique. — *Membres inférieurs.* L'enfant ne peut marcher que soutenue par les aisselles ; dans la station debout, elle repose sur la pointe des pieds, ceux-ci étant placés en extension et les deux membres croisés en ciseaux. Dans la position couchée, la rigidité est aussi manifeste ; il est impossible de mobiliser les segments de membres les uns sur les autres.

Membres supérieurs. — La rigidité est moins marquée qu'aux membres inférieurs ; l'enfant a de la difficulté à saisir les objets, mais pas d'incoordination.

Face. — La déglutition est difficile, surtout pour les aliments solides, et il arrive souvent que l'enfant rejette la majeure partie de ses aliments.

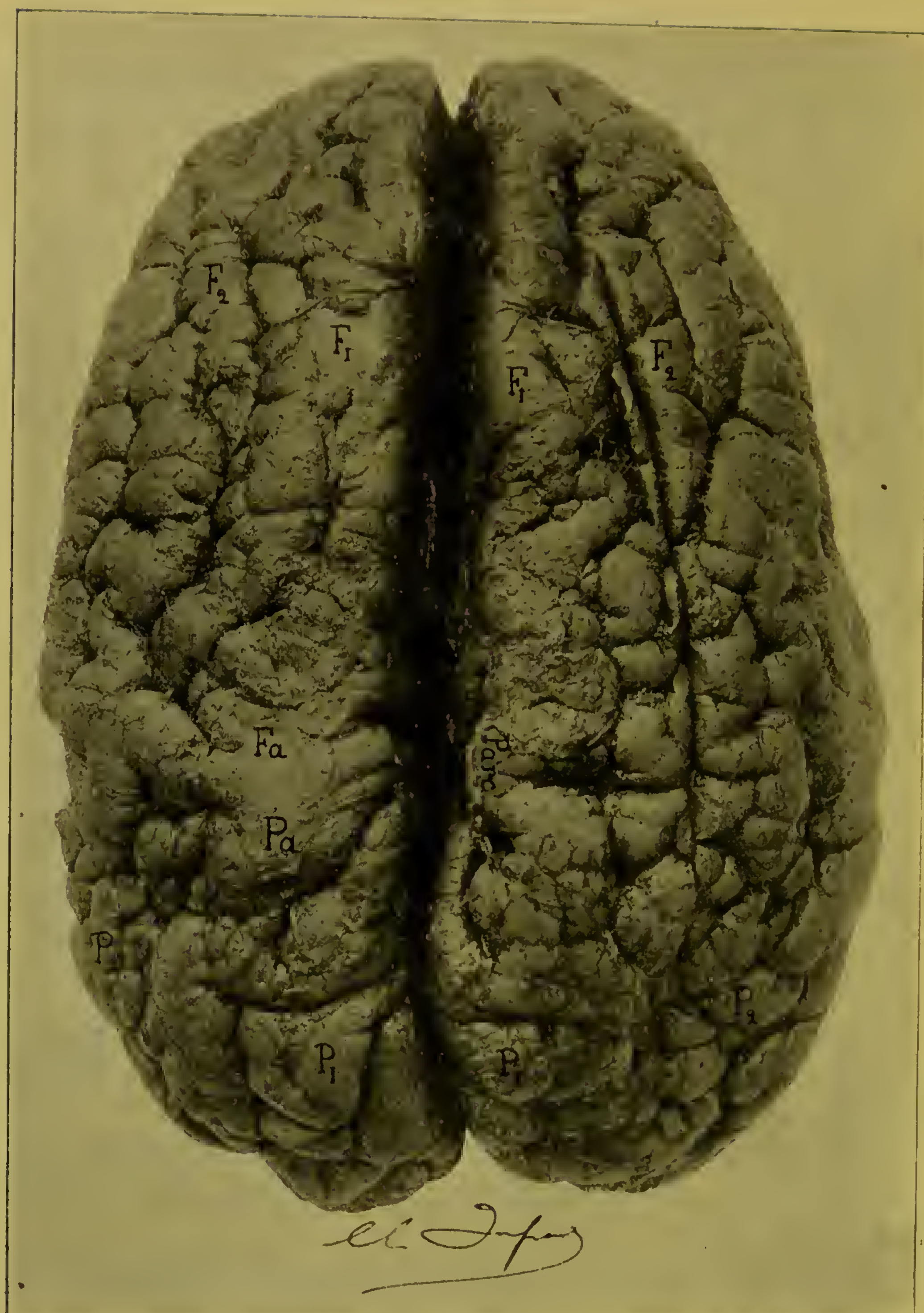
Les muscles du pharynx et les masticateurs sont contracturés.

Strabisme léger. Réflexes palpébral et pupillaire normaux.

Réflexes achilléens et rotuliens très exagérés. Extension en éventail des orteils. La trépidation épileptoïde ne peut s'obtenir.

État psychique. — L'enfant ne parle pas ; état d'hébétude continue, reconnaît pourtant les aliments et certains objets.

Autopsie. — L'encéphale est petit et la diminution de volume



Cliché Infroit.

FIG. 20. — *Face supérieure du cerveau.* (*Aspect de microgyrie et de sclérose cérébrale, résultat d'une méningite de la face externe des hémisphères.*)

F_1, F_2, F_3. Première, deuxième, troisième circonvolutions frontales. — *Fa.* Circ. frontale ascendante. — *I.* Insula. — *oa.* Sillon occipital antérieur. — *Op.* Opercule. — P_1, P_2. Première, deuxième circ. pariétales. — *Pa.* Circ. pariétale ascendante. — *Parc.* Lobule paracentral. — *R.* Sillon de Rolando. — T_1, T_2, T_3. Première, deuxième, troisième circ. temporales.



Cliché Infroit.

FIG. 21. — *Hémisphère droit. Face externe.*
Légende : voir fig. 20.

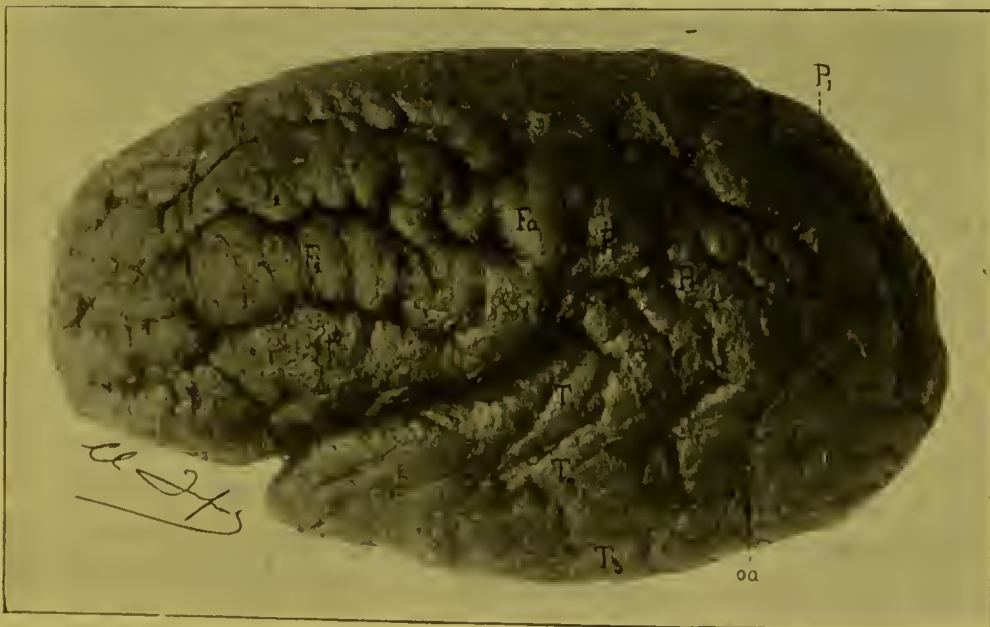


FIG. 22. — *Hémisphère gauche. Face externe.*

porte surtout sur les lobes frontaux avec une légère inégalité des hémisphères, au profit de l'hémisphère gauche.

La morphologie de ce cerveau est loin d'être normale et le dessin des sillons et des circonvolutions en est fort singulier, surtout si l'on considère les *deux faces externes* (fig. 21 et 22).

Sur les deux hémisphères, la scissure de Sylvius est béante, laissant voir la surface de l'insula, incomplètement recouverte par un opercule insuffisant. Ce qui frappe encore plus, c'est la disposition générale des circonvolutions frontales, pariétales et temporales qui paraissent avoir une continuité directe les unes avec les autres et tourner autour de la scissure de Sylvius.

Cette configuration qui rappelle celle du cerveau des chiens, des chats, des singes inférieurs, est due à un effacement de la scissure de Rolando et des sillons qui limitent les circonvolutions centrales ; ces dernières ne se laissent repérer que difficilement. (Le repérage établi d'après l'examen macroscopique a dû être corrigé en partie avec les coupes microscopiques.)

Il est évident aussi que les lobes frontaux n'ont pas pris leur volume normal, ce qui donne à ce cerveau une moitié postérieure plus renflée que la moitié antérieure. Enfin, cet aspect anormal est complété par la fragmentation des circonvolutions, en petites masses globuleuses, tubéreuses même, striées par de petites incisures superficielles comme, d'autre part, les sillons secondaires, au moyen desquels on fait la délimitation des circonvolutions cérébrales, sont fréquemment oblitérés, en partie ou en totalité, la description morphologique de l'écorce cérébrale est souvent malaisée.

Dans leur partie antérieure, les circonvolutions frontales paraissent au nombre de quatre, par la division de F_2. Dans leur partie postérieure, à cause de l'insuffisance des sillons prérolandiques et de la scissure de Rolando, on ne délimite pas la frontale ascendante ; il en est de même de la pariétale ascendante; d'où la continuité apparente des frontales transverses et des pariétales. On voit également sur les photographies (fig. 21 et 23) que la troisième circonvolution frontale ne se laisse pas subdi-

viser en ses trois parties : tête, cap et pied, en raison de l'effacement des branches ascendante et horizontale de la scissure sylvienne.

Dans le lobe pariétal, on retrouve malaisément le sillon interpariétal, le sillon de Jensen et les limites du pli courbe.

Les circonvolutions temporales, anormalement fragmentées à leur surface, ne sont séparées que par des sillons superficiels. La limite des lobes occipitaux est, au contraire, bien établie, comme il est habituel sur un cerveau rudimentaire, par un sillon occipital antérieur presque ininterrompu.



Cliché Infroit

Fig. 23. — *Face inféro-interne de l'hémisphère droit.*

C. Cuneus. — *Fus.* Lobule fusiforme. — L_1. Première circonvolution limbique. — *Lg.* Lobule lingual. — mF_1. Première circ. frontale. — *Parc.* Lobule paracentral. — *Prc.* Précuneus. — T_3. Troisième circ. temporale. — *U.* Circ. du crochet.

La face inféro-interne des hémisphères offre un contraste frappant avec la face externe, car elle est très près du type normal (fig. 23). Les lobules fusiforme et lingual, le cuneus, le précuneus, la cir-

convolution limbique, les sillons collatéral et pariéto-occipital, la seissure calcarine sont faciles à retrouver. La circonvolution frontale interne est suivie par la scissure calloso-marginale dont le trajet est régulier, même dans sa partie postérieure.

Ainsi, sur cette face interne, les limites du lobule paracentral sont nettes ; mais quand on les cherche sur la face supérieure de l'hémisphère (fig. 20), l'asymétrie de la scissure de Rolando en donne une figure assez précise sur l'hémisphère droit, et au contraire effacée sur l'hémisphère gauche.

L'atrophie porte aussi bien sur le cervelet qui est petit, sur la protubérance annulaire, à peine saillante, et sur le bulbe rachidien, dont les pyramides sont fort petites. *L'isthme de l'encéphale*, en outre, participe de l'inflammation méningée diffuse qui existe, sur le cerveau et que l'on retrouve plus bas, sur toute la hauteur de la moelle.

Examen microscopique. — L'examen microscopique a porté sur le cerveau, dont les deux hémisphères ont été débités en coupes sériées, le gauche à direction vertico-transversale, le droit à direction horizontale ; il a porté sur la protubérance, le bulbe et le cervelet, et sur plusieurs segments médullaires choisis à différentes hauteurs. Colorations par les méthodes de Weigert et de Pal, par le carmin, la cochenille, l'hématoxyline-éosine et le van Gieson.

Hémisphère gauche. — (Coupes horizontales.)

Dès les premières coupes, dans les régions supérieures, l'examen macroscopique se confirme; la face externe est à peine découpée; les sillons sont oblitérés par un tissu fibreux et vasculaire dense, résidu d'une inflammation de la pie-mère, et formant dans l'intérieur de la coupe des plans de clivage que suit un cortex sinueux et plissé (fig. 24).

La substance grise corticale est évidemment atrophiée, peu épaisse; les fibres tangentielles sont rares. La substance blanche

de ces circonvolutions atrophiées est pauvre en fibres radiées. Elle est traversée par des tractus conjonctivo-vasculaires nombreux, mais ces derniers ne constituent pas à eux seuls le piqueté que l'on voit sur la figure 24; on voit aussi de petites masses lobulées de substance grise en hétérotopie.

La comparaison de l'état des circonvolutions, sur la face externe

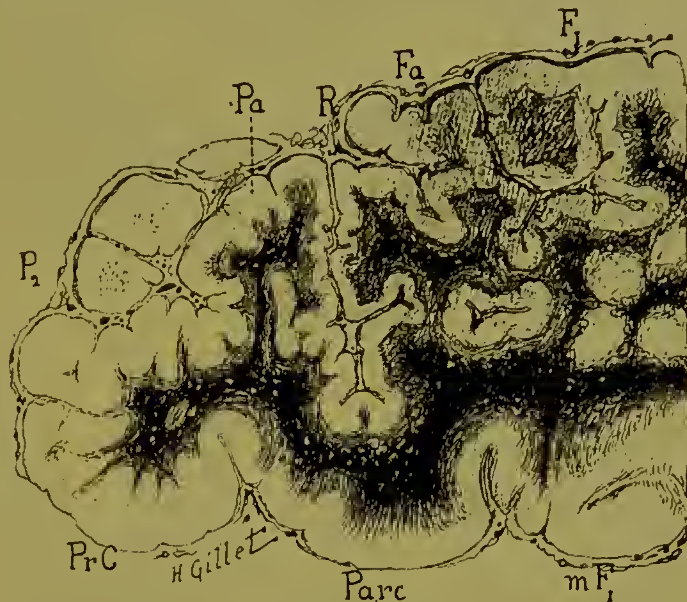


Fig. 24. — *Fragment d'une coupe horizontale passant par la partie supérieure de l'hémisphère gauche.*

F_1, mF_1. Première circonvolution frontale, sa face interne. — *Fa*. Circ. frontale ascendante. — P_2. Deuxième circ. pariétale. — *Pa*. Circ. pariétale ascendante. — *Parc*. Lobule paracentral. — *Prc*. Précuneus. — *R*. Sillon de Rolando.

et sur la face interne, est plus démonstrative sur une coupe complète (fig. 25).

Sur la face interne, la substance grise est découpée par des sillons profonds et réguliers, la substance blanche est développée avec un dessin normal.

Sur la face externe, la substance grise est agglomérée en îlots à limites sinueuses, réunis dans la profondeur par des sillons oblitérés, et formant à la surface les tubérosités relevées à l'examen macroscopique. L'ensemble des fibres myélinisées, *fibres*



Fig. 25. — *Hémisphère gauche. Coupe horizontale passant par le pied de la couronne rayonnante.*



Fig. 26. — *Hémisphère gauche. (Coupe retournée par erreur.)*

Cc. Corps calleux. — *cm*. Sillon calloso-marginal. — F_1, F_2, F_3. Première, deuxième, troisième circonvolutions frontales. — *Ia*, *Ip*. Circ. antérieure, circ. postérieure de l'insula. — *oa*. Sillon occipital antérieur. — *OpR*. Opercule rolandique. — P_1. Circ. pariétale supérieure. — *po*. Sillon pariéto-occipital. — *Prc*. Précuneus. — *Sp*. Scissure de Sylvius. — T_1, T_2, T_3. Première, deuxième, troisième circonvolutions temporales.

d'association et fibres de projection, est considérablement réduit. Les circonvolutions atrophiées ne sont traversées que par de maigres tractus de fibres myélinisées; la couronne rayonnante a une ampleur insuffisante.

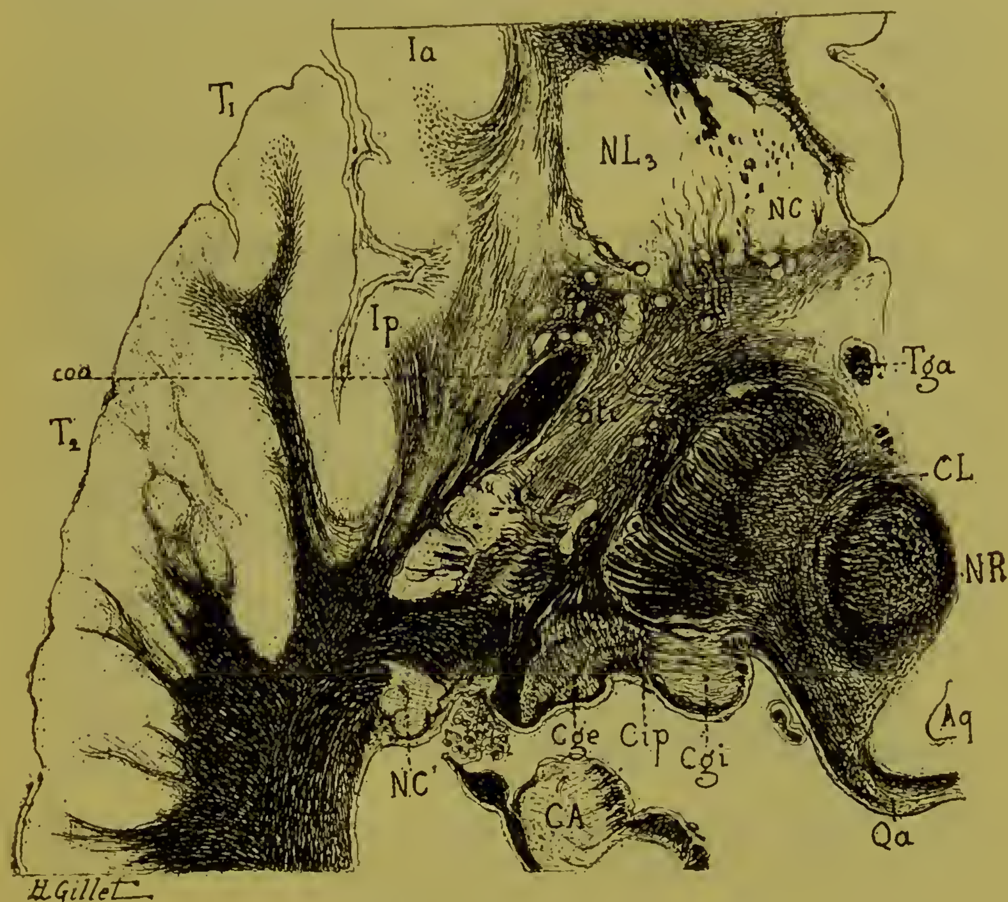


Fig. 27. — *Fragment d'une coupe horizontale, passant par la région sous-optique.*

Ap. Aqueduc de Sylvius. — *CA.* Corne d'Ammon. — *Cge, Cgi.* Corps genouillés externe et interne. — *Cip.* Segment postérieur de la capsule interne. — *CL.* Corps de Luys. — *coa.* Commissure antérieure. — *Ia, Ip.* Circ. antérieure et postérieure de l'insula. — *NC, NC'.* Tête et queue du noyau caudé. — NL_3. Noyau lenticulaire. — *NR.* Noyau rouge. — *Qa.* Tubercule quadrijumeau antérieur. — *Sti.* Substance innominée de Reichert. — T_1, T_2. Première, deuxième circonvolutions temporales. — *Tga.* Pilier antérieur du trigone.

Sur des coupes passant par les noyaux centraux (fig. 26 et 27), la *capsule interne* présente un segment postérieur étroit. Il a

un étalement régulier dans la région thalamique moyenne; au contraire, plus bas, dans la région sous-optique, les fascicules verticaux sont groupés irrégulièrement entre les mailles formées par les fibres transversales du système strio-luysien; leur insuffisance est compensée par un tissu scléreux interstitiel dont on ne relève la présence que dans cette région.

Le ventricule latéral est anormalement dilaté. Son épendyme forme une couche en général régulière, parfois avec un épaississement notable; la couche grise sous-épendymaire présente une vascularisation excessive.



Fig. 28. — *Ventricule latéral. Épendymite avec adhérences des plexus choroïdes en dégénérescence fibreuse.* (Coloration par le van Gieson.)

Les *plexus choroïdes* sont nettement pathologiques; ils sont fibreux, avec une lumière filiforme, parfois inexistante. Dans l'épaisseur de leurs parois est une prolifération nucléaire abondante. Leur inflammation explique des adhérences produites entre eux et le revêtement épendymaire (fig. 28).

Hémisphère droit.

Les coupes vertico-transversales (fig. 29 et 30) sont la confirmation des coupes horizontales. C'est la même déformation du

cortex, plus accentuée avec des sillons peu profonds ou oblitérés dans les circonvolutions supérieures ; la même dilatation ventriculaire ; la même diminution des fibres radiées des circonvolutions et le faible volume de la couronne rayonnante.

Ce qui est plus visible sur cette série de coupes vertico-transversales, c'est l'insuffisance de l'*opercule*, qui découvre en partie l'insula, et permet à la première circonvolution temporale de se développer anormalement et de s'étaler sur la face externe de l'insula.

La pauvreté des fibres de projection se traduit par la ténuité du *segment postérieur de la capsule interne* (fig. 30) ; mais il est à remarquer que la diminution de volume de cette dernière est surtout évidente dans les régions thalamique moyenne et sous-thalamique. Au contraire, dans la région thalamique supérieure, la masse des fibres de la capsule interne est beaucoup plus considérable ; ce qui s'explique par l'adjonction, aux fibres descendantes, des *fibres ascendantes thalamo-corticales* qui ont leur origine dans la partie supérieure du noyau externe du thalamus.

Isthme de l'encéphale. — L'examen des *pédoncules cérébraux*, de la *protubérance annulaire*, du *bulbe* et du *cervelet* réunis nous montre la continuité du processus méningé.

Dans l'écorce cérébelleuse, il a produit les mêmes modifications que dans l'écorce cérébrale (fig. 31). Sur toute la hauteur du cervelet, la méningite est, soit diffuse, soit localisée en placards. Elle s'infiltre dans les sillons et, par endroits même, il se fait une adhérence, une symphyse cortico-méningée aux dépens de l'écorce attaquée, déchiquetée.

Les lésions de l'écorce cérébelleuse sont plus marquées dans les points où la méningite est plus intense (fig. 32), elles consistent essentiellement en un remaniement des couches superficielles, entraînant les fibres et la couche des grains dans toutes les directions, de sorte qu'on les rencontre groupés en îlots.

Ces remaniements de la substance grise, en tous points sem-

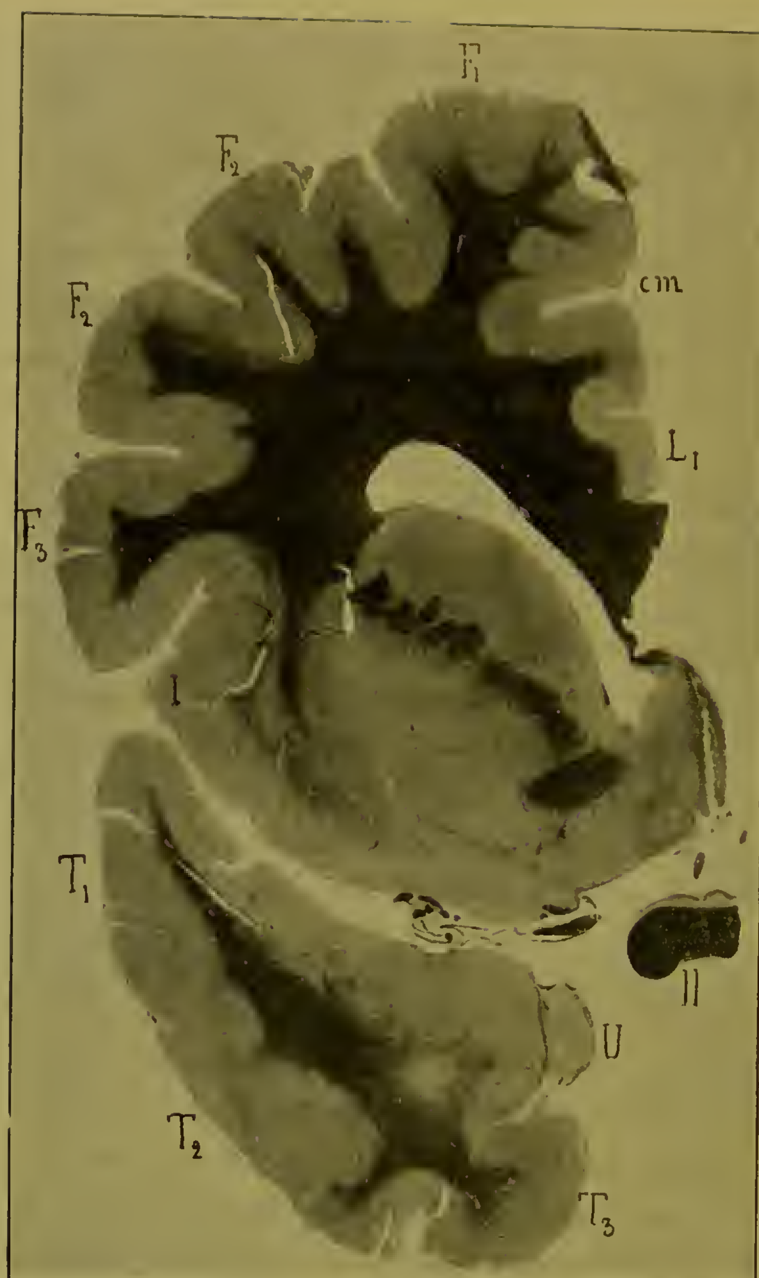


Fig. 29. — *Hémisphère droit. Coupe vertico-transversale. État atrophique des circonvolutions externes et de la substance blanche sous-jacente. Insuffisance de l'opercule.*

cm. Sillon calloso-marginal. — F_1, F_2, F_3. Première, deuxième, troisième circonvolutions frontales. — *I.* Insula. — L_1. Première circonvolution limbique. — T_1, T_2, T_3. Première, deuxième, troisième circonvolutions temporales. — *U.* Circonvolution du crochet. — *II.* Chiasma des nerfs optiques.

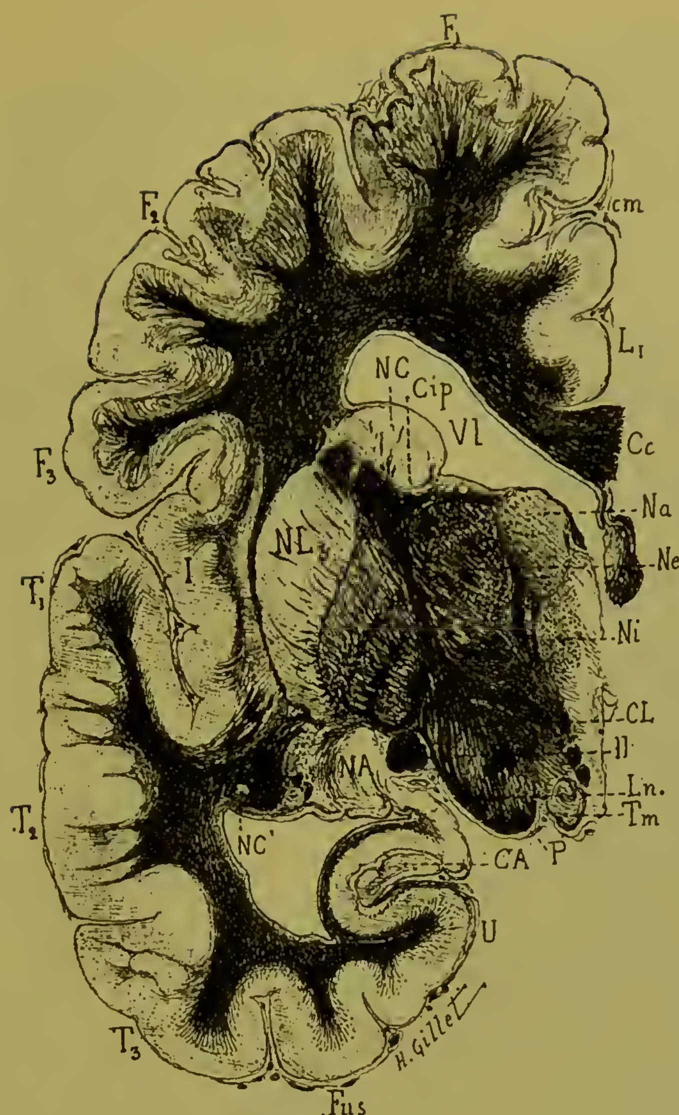


Fig. 30. — *Hémisphère droit. Coupe vertico-transversale. Méningite diffuse, atrophie des circonvolutions de la face externe. Insuffisance des fibres de projection dans la capsule interne.*

CA. Corne d'Ammon. — *Cc*. Corps calleux. — *Cip*. Segment postérieur de la capsule interne. — *CL*. Corps de Luys. — *cm*. Sillon calloso-marginal. — F_1, F_2, F_3. Première, deuxième, troisième circonvolutions frontales. — *Fus*. Lobule fusiforme. — L_1. Première circonvolution limbique. — *Ln*. Locus niger. — *NA*. Noyau amygdalien. — *Na*. Noyau antérieur de la couche optique. — *NC*, *NC'*. Tête et queue du noyau caudé. — *Ne*, *Ni*. Noyaux externe et interne de la couche optique. — NL_3. Noyau lenticulaire. — *P*. Pied du pédoncule cérébral. — T_1, T_2, T_3. Première, deuxième, troisième circonvolutions temporales. — *Tm*. Tubercule mamillaire. — *U*. Circonvolution du crochet. — *Vl*. Ventricule latéral. — *II*. Nerf optique.

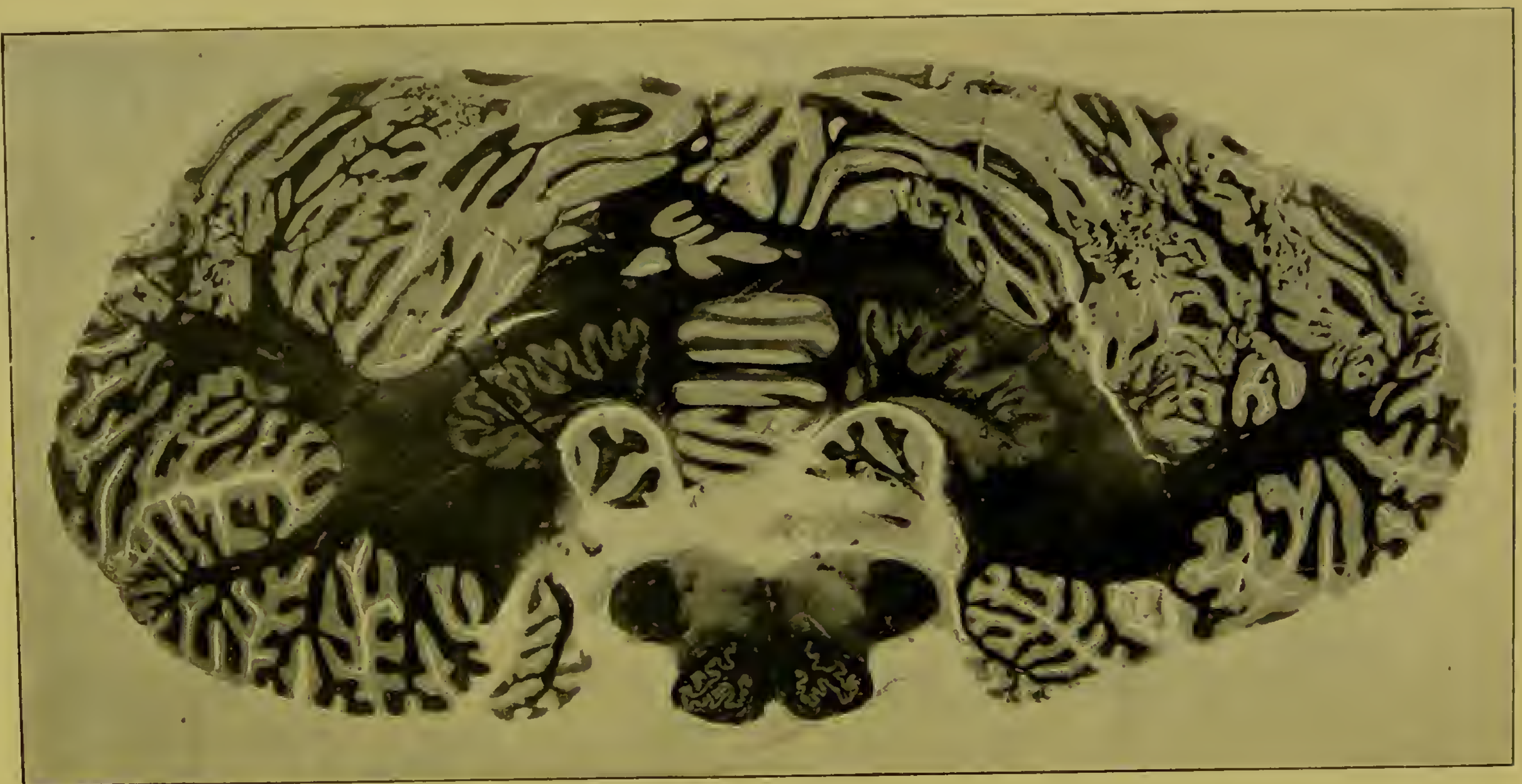


Fig. 31.. — *Coupe perpendiculaire à l'axe de l'isthme de l'encéphale. Foyers disséminés de méningite remaniant la structure de l'écorce cérébelleuse.* (Coloration double, Pal et cochenille.)

blables à ceux observés dans le cerveau, se retrouvent dans toute l'étendue du cervelet.

L'épendyme, que nous avions vu peu altéré dans la partie supérieure des ventricules latéraux, est ici gravement atteint ; il est



Fig. 32. — *Le détail d'un fragment de la fig. 31. Oblitération partielle d'un sillon vasculaire. Fragmentation de l'écorce.*

plissé, soulevé ou invaginé, portant quelquefois des débris d'un exsudat ; ces altérations sont diffuses et particulièrement manifestes sur le plancher du IVe ventricule. L'épaisseur de la substance grise sous-épendymaire est très variable.

Les plexus choroïdes ont un aspect anormal ; leurs tubes sont

peu développés ; la lumière en est étroite ; leurs parois sont fibreuses.

Le faible développement des systèmes de projection, et de la voie pyramidale en particulier, est manifeste dans toutes les parties de l'isthme de l'encéphale.



Fig. 33. — *Pédoncule cérébral droit. Insuffisance des fibres de projection.*

Dans le pédoncule cérébral, les fibres, venues de la région sous-optique où elles étaient inégalement groupées au milieu de la trame des fibres strio-luysiennes, reprennent un étalement régulier, avec une épaisseur considérablement réduite (fig. 33).

Dans la protubérance annulaire, l'étage antérieur est de dimen-

sions plus restreintes, par suite de la diminution des fibres verticales, et aussi de la substance grise du pont.

C'est au niveau de la *pyramide bulbaire* qu'on se rend compte plus nettement de l'atrophie de la voie pyramidale (fig. 34), réduite à la moitié environ de son volume normal. Mais encore ici, on ne voit pas de sclérose interstitielle.

Celle-ci n'apparaît qu'avec l'examen de la *moelle épinière*, qui, à ses différents étages, montre dans la partie postérieure des cor-



Fig. 34.

dons latéraux un éclaircissement des fibres myélinisées, compensé par une hyperplasie névroglique (fig. 35, 36, 37).

Cette disposition est loin de reproduire l'aspect classique de la dégénérescence secondaire du faisceau pyramidal croisé, et il faut aussi noter qu'elle n'affecte pas la zone du faisceau pyramidal direct. L'atrophie d'ailleurs n'est pas systématisée; c'est tout le cordon antéro-latéral qui a un développement moindre, contrastant avec celui des cordons postérieurs. Il est donc évident que le système des fibres de projection cortico-spinales (voie pyrami-

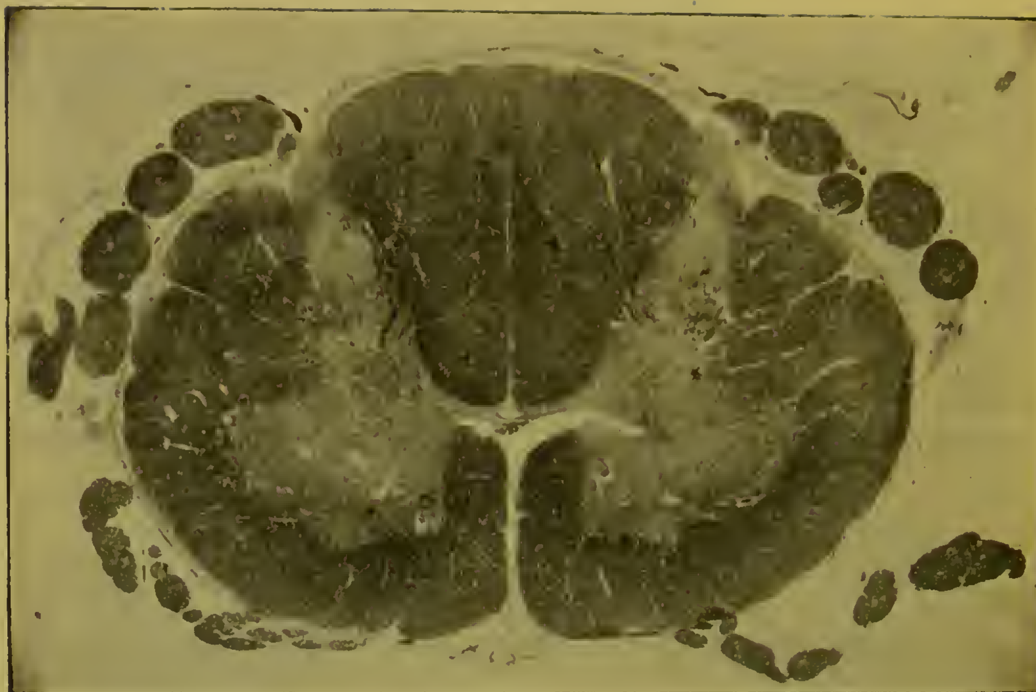


FIG. 35. — *Moelle cervicale. Atrophie généralisée du cordon antéro-latéral avec invagination de la névroglie marginale.*



FIG. 36. — *Moelle lombaire.*



Fig. 37. — *Moelle dorsale inferieure.*

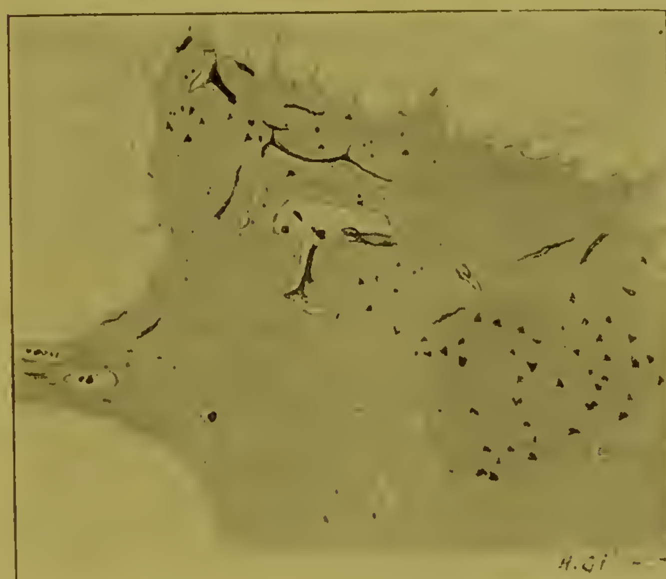


Fig. 38. — *Segment* C_{VI}.
Lésions périvasculaires dans la substance grise.

dale) n'est pas seul en état d'infériorité numérique ; les fibres médullaires, endogènes ou exogènes sont aussi insuffisantes.

C'est cependant la zone du faisceau pyramidal croisé, qui paraît avoir subi le déficit le plus grave, et on trouve, à tous les étages de la moelle, une rétraction de la couche névroglique marginale, s'enfonçant en doigt de gant dans la profondeur du cordon latéral.

Dans la moelle épinière, des lésions inflammatoires diffuses existent dans toutes les régions, plus marquées dans les segments cervicaux et dorsaux. C'est un peu d'épaississement de la pie-mère, une exagération des tractus conjonctivo-vasculaires et un élargissement irrégulier des gaines lymphatiques péri-vasculaires ; en certains points, celles-ci repoussent les éléments nerveux en créant une lacune, remplie par un fin réticulum amorphe qui engaine de petits vaisseaux (fig. 38).

En résumé, une méningite, irrégulièrement répartie, a frappé un névraxe déjà formé, vers la fin de la vie intra-utérine probablement, provoquant sur la face externe des hémisphères cérébraux une soudure des circonvolutions. D'autre part, le développement ultérieur du cerveau a été considérablement entravé, le cortex a pris une ampliation insuffisante, les fibres de projection se sont formées en plus petit nombre, les ventricules latéraux se sont dilatés, soit par suite de l'épendymite, soit pour occuper la place du manteau cérébral atrophié.

OBSERVATION III

Leperrier, Fernand, né le 16 mai 1906, admis à l'hospice des Enfants-Assistés.

Une anamnèse précise fait défaut : on sait seulement que l'enfant n'a jamais marché et qu'il a toujours été en état de contracture.

Examen du malade. — Motilité des membres inférieurs : la station debout et la marche sont impossibles; l'enfant reste toujours dans une attitude de flexion des cuisses sur le bassin et des jambes sur les cuisses. L'abduction des cuisses est fort limitée, ainsi que l'extension de la jambe sur la cuisse, et du pied sur la jambe. Ces phénomènes sont beaucoup plus marqués à gauche.

Les membres supérieurs sont aussi en flexion ; on a de la difficulté à étendre les avant-bras et à mettre les bras en abduction. Cependant, la motilité des mains est relativement conservée, et l'enfant peut s'en servir.

Les réflexes tendineux des membres supérieurs et inférieurs sont fortement exagérés, surtout à gauche. La trépidation spinale se retrouve à gauche, lorsque le membre reste en flexion. L'examen du signe de Babinski est difficile.

Strabisme externe à gauche. Pas de participation des muscles de la nuque ou du tronc à la contracture. Pas d'atrophie musculaire. Aucun trouble sensitif.

Au point de vue psychique, l'arriération est considérable. L'en-

fant ne parle pas et ne paraît comprendre qu'un nombre restreint de choses.

AUTOPSIE. — A l'examen macroscopique, on constate : congestion généralisée du réseau veineux très développé à la surface du cerveau et de la moelle. Aspect finement granuleux de la surface des méninges épaissies. Pas de malformation des circonvolutions.

Sur la coupe de Flechsig : 1° dilatation ventriculaire de moyenne intensité ; le trou de Monro gauche est béant (5 mm.) ; le droit est comblé en partie par l'épaississement de l'épendyme, et les vaisseaux ; 2° la paroi ventriculaire montre une vascularisation anormale et une surface dépolie, striée par des tractus entrelacés. En quelques endroits, un dépôt ancien hémorragique. Cette épendymite est plus manifeste dans le prolongement sphénoïdal du ventricule latéral. Le sillon opto-strié est comblé en partie, et les vaisseaux sont engainés par ce même tissu fibreux blanchâtre.

EXAMEN MICROSCOPIQUE. — Il a porté sur des fragments de l'écorce cérébrale, les parois du ventricule latéral, la région des noyaux centraux avec la capsule interne, les pédoncules cérébraux, la protubérance, le bulbe rachidien, et sur plusieurs segments médullaires.

a) L'écorce ne présente pas de modifications considérables dans sa structure : ce que l'on y observe surtout, ce sont des altérations périphériques dues à la méningite. La pie-mère, en effet, est épaissie, les vaisseaux méningés sont nombreux et dilatés ; les vaisseaux des circonvolutions sont certainement plus nombreux qu'à l'état normal et leurs espaces périvasculaires élargis.

Au contact de la pie-mère, la partie toute superficielle du cortex est quelquefois irrégulière ; déchiquetée, ou bien elle présente un état de gonflement (fig. 39) ; en même temps, elle prend mal les colorants et apparaît plus transparente ; elle est constituée par un tissu moins serré, moins dense, où les fibres et les cellules nerveuses sont peu nombreuses, parfois séparées par des espaces

clairs, vacuolaires le cortex semble avoir été le siège d'une ancienne infiltration œdémateuse.

Les fibres tangentielles sont en état d'infériorité évidente.

b) Les coupes de la paroi ventriculaire, faites à plusieurs



Fig. 39. — *Circonvolutions frontale et pariétale ascendantes. Sillon de Rolando comblé par la méningite fibreuse; déformation des couches superficielles du cortex.*

niveaux, confirment ce que l'examen macroscopique avait déjà montré, c'est-à-dire la lésion épendymaire.

Cet épendyme, quelle que soit la région que l'on envisage, est toujours pathologique; il est, soit plissé, soit mamelonné; ou il forme des invaginations dans la substance grise sous-épendymaire, stratifiée en couches irrégulières par endroits, toujours vascularisée d'une manière anormale.



Fig. 40. — *Coupe horizontale passant par les noyaux centraux. Diminution de volume du segment postérieur de la capsule interne et de la commissure antérieure.*

Ces différents aspects des lésions épendymaires se retrouvent dans les IIIe et IVe ventricules.

Les plexus choroïdes sont parfois altérés, avec des vaisseaux un peu dilatés et des parois épaissies.

c) Dans la région centrale (fig. 40), sauf un état de vascularisa-

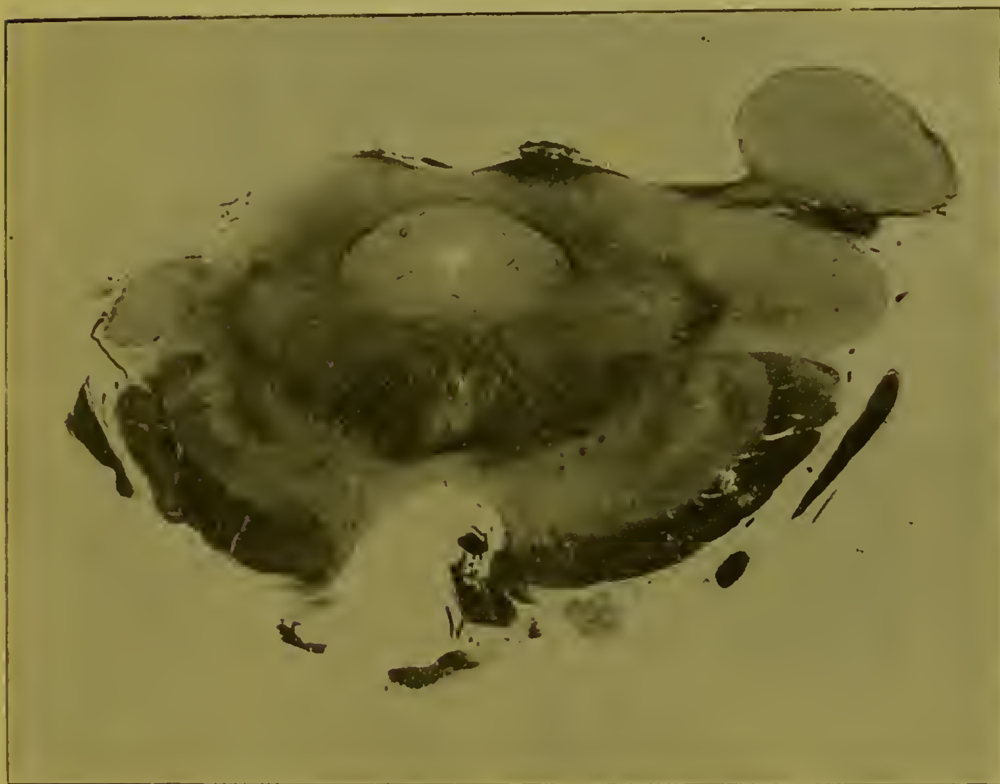


Fig. 41.

tion anormale, moins marqué que sur l'écorce, on ne trouve pas de lésions primitives. Ce qui frappe, c'est la diminution de volume des segments postérieurs de la capsule interne, diminution uniformément répartie, et que n'accompagne aucun état scléreux interstitiel. En même temps, la commissure antérieure apparaît aussi en état d'hypotrophie (elle est cependant coupée dans sa partie la plus volumineuse sur la figure 40).

d) Plus bas, au niveau des pédoncules cérébraux (fig. 41), le système des fibres de projection passant par le pied du pédoncule a un volume inférieur à la normale; cette infériorité est encore

plus évidente au niveau des pyramides bulbaires (fig. 42), mais, jusqu'ici, il n'y a toujours pas de sclérose névroglique interstitielle, occupant la place des fibres absentes.

e) Il n'en est pas de même dans la moelle épinière (fig. 43

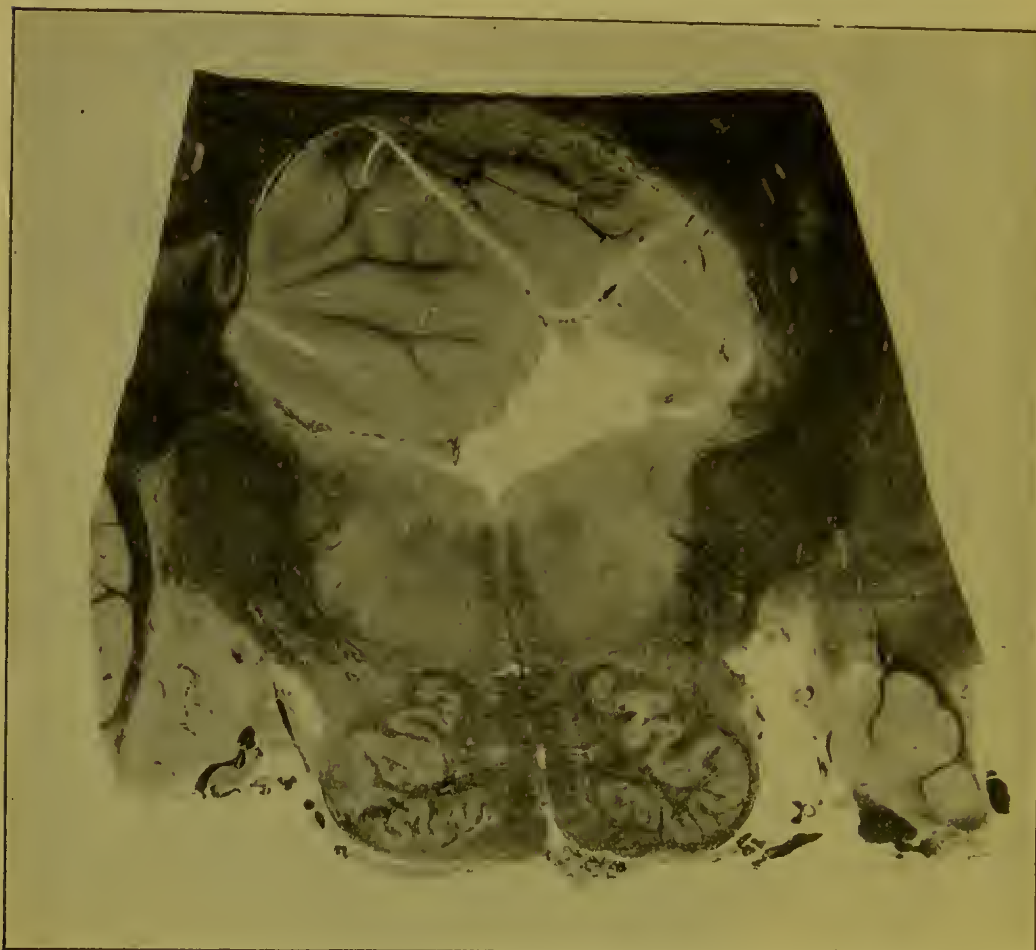


Fig. 42. — *Atrophie des pyramides bulbaires. État inflammatoire ancien des méninges, de l'épendyme et des plexus choroïdes.*

et 44); on trouve dans la partie postérieure des cordons latéraux, au milieu des fibres myélinisées clairsemées, une sclérose névroglique, très visible sur les coupes colorées par le Weigert-Pal. Elle n'a pas exactement la forme particulière bien connue des dégénérescences secondaires du faisceau pyramidal croisé: elle est plus allongée, à limites moins nettes, et elle est déformée par un sillon qui part de la périphérie, et entre dans la couche postérieure du cordon latéral.

Ce sillon est fourni par une invagination de la zone névroglique marginale qui semble avoir subi un plissement par suite d'une rétraction dans les couches profondes.



Fig. 43. — *Renflement cervical. Atrophie généralisée des cordons antéro-latéraux. Sclérose des faisceaux pyramidaux croisés. Invagination de la névroglie. Méningite. Lésions périvasculaires.*

On remarque, d'autre part, en le comparant avec les cordons postérieurs, que le cordon antéro-latéral, dans son entier, est plus petit qu'à l'état normal.

Dans la moelle épinière, comme dans l'isthme de l'encéphale, on retrouve des lésions inflammatoires atténuées, mais certaines : épaississement irrégulier de la pie-mère et des tractus conjonctifs interstitiels, élargissement des gaines lymphatiques périvasculaires (cependant, nulle part, les parois mêmes des vaisseaux

ne sont altérées; on n'y voit pas de dégénérescence fibreuse ou hyaline); il s'agit donc, comme dans les cas précédents, d'un processus méningé diffus.



FIG. 44. — *Moelle sacrée. Méningite. Lésions inflammatoires interstitielles· Invagination de la névroglie marginale dans le faisceau pyramidal croisé.*

En résumé : lésions inflammatoires diffuses, reliquat d'un processus infectieux indéterminé, ayant frappé primitivement les méninges internes, cérébrales et spinales, l'épendyme ventriculaire et les plexus choroïdes. Infiltration œdémateuse du cortex, en relation avec l'intensité de la méningite; atrophie cellulaire. Insuffisance des fibres d'association, des fibres commissurales et des fibres de projection cortico-spinales; état dystrophique des cordons antéro-latéraux et sclérose interstitielle dans la zone du faisceau pyramidal croisé. Hydrocéphalie ventriculaire.

OBSERVATION IV

Boughard, Jean, né le 6 mars 1905, envoyé à l'infirmerie des Enfants-Assistés, le 30 décembre 1908.

On est frappé, dès son arrivée, de l'existence de troubles moteurs graves coïncidant avec une intégrité intellectuelle absolue.

Membres supérieurs. — Raideur spastique prononcée ; l'avant-bras est en demi-flexion sur le bras ; la main est demi-fléchie sur l'avant-bras ; les doigts habituellement repliés dans la paume de la main, le pouce sous les autres doigts ; cette attitude, bilatérale, est plus marquée à droite, mais peut être corrigée par la volonté.

Si on demande à l'enfant de ramasser une pièce de monnaie sur une assiette, il fait beaucoup d'efforts pour y parvenir, mais, à droite, il ne peut réussir à étendre les doigts; à gauche, le mouvement peut être exécuté, avec de grandes difficultés.

Il existe, en outre, des mouvements athétosiques et du tremblement qui s'exagère dans l'effort musculaire.

Membres inférieurs. — La raideur est plus marquée; l'enfant ne peut ni marcher, ni se tenir debout; les jambes restent demi-fléchies sur les cuisses.

La musculature de la face est indemne; il n'y a ni strabisme, ni grimace; la parole est bien articulée, peut-être un peu saccadée.

Tous les réflexes tendineux sont exagérés.

Le signe de Babinski est bilatéral (extension et éventail).

Aucun trouble de la sensibilité constaté. Aucun trouble viscéral.

L'*intelligence* est normale : l'enfant comprend nettement les questions, y répond de son mieux, avec attention, essaye d'exécuter les ordres qu'on lui donne, de faire les efforts et les exercices qu'on exige de lui, en se rendant compte des difficultés qu'il éprouve à les exécuter.

Émotivité exagérée ; susceptibilité excessive à la moindre contrariété.

Cette observation a été complétée par les renseignements que le docteur Charpentier, médecin de l'Assistance, à Nevers, a eu l'amabilité de nous envoyer ; il a observé l'enfant dès son arrivée, c'est-à-dire le quinzième jour après la naissance.

C'est après quelques mois, que la nourrice s'aperçut que les membres inférieurs étaient contracturés et qu'il était impossible de les écarter. Ces membres étaient comme soudés au niveau des hanches. Au fur et à mesure de la croissance, ils restaient plus grêles et paraissaient atrophiés, tandis que le tronc, la tête, les bras se développaient normalement. L'enfant n'a jamais marché.

On a remarqué, assez tôt, les mouvements athétosiques des membres supérieurs. L'intelligence s'est toujours développée normalement ; l'enfant comprenait fort bien la nourrice, était dans un état général excellent, et s'il n'avait pas été obligé de rester assis toute la journée sur une chaise, on l'aurait considéré comme normal.

Le docteur Charpentier ajoute qu'il a eu l'occasion de montrer l'enfant pendant l'été de l'année 1908 au docteur Jules Renault, médecin de l'hôpital Trousseau, alors de passage dans la Nièvre, et que celui ci a porté le diagnostic de « maladie de Little à forme spinale, avec intégrité intellectuelle ».

C'est le même diagnostic qui a été fait également par le docteur Variot à l'hospice des Enfants-Assistés.

Décès. — Le 4 février 1909, à la suite d'une broncho-pneumonie.

Autopsie. — Rien à signaler dans l'examen des viscères, si ce n'est les foyers de broncho-pneumonie.

Le *cerveau* pèse 1 100 grammes. La morphologie des hémisphères est normale ; il n'existe pas de foyers scléreux, pas d'atrophie des circonvolutions.

Une série de coupes a été faite, pour l'examen macroscopique, dans les deux hémisphères cérébraux et le cervelet et n'a révélé aucune lésion. Les coupes du bulbe, de la moelle, dans les régions cervicale et dorsale supérieures, ne décèlent aucune altération macroscopique.

Au contraire, la *moelle épinière* présente, outre les renflements cervicaux et lombaires qui sont normaux, deux élargissements fusiformes, de dimensions inégales : le premier n'intéresse que le VIIIe segment dorsal, débutant à la partie supérieure de ce segment, et se terminant insensiblement avec lui ; le deuxième commence dans la partie moyenne du Xe segment dorsal, s'accroît rapidement, atteint des dimensions semblables à celles du renflement cervical, les conserve pendant toute la hauteur des segments D^{11} et D^{12}, et à la fin de celui-ci, diminue légèrement pour atteindre une dimension normale au niveau du renflement lombaire.

Une coupe pratiquée au niveau d'un renflement pathologique montre que la différenciation, à ce niveau, entre l'axe gris et les cordons blancs, est difficile ; la morphologie des cornes antérieures et postérieures est indécise.

La pie-mère a un aspect opalescent, grisâtre, un peu strié, plus marqué dans la région postérieure, entre l'émergence des racines. Cet aspect n'est pas uniforme sur toute la hauteur de la moelle ; il est plus accentué dans les régions dorsale inférieure et lombaire.

Examen histologique. — Le cerveau ayant été débité pour l'examen macroscopique, l'étude histologique n'a pu porter que

sur quelques fragments de l'écorce, choisis dans les zones rolandiques, et sur des parties centrales.

La protubérance, le bulbe, la moelle ont été examinés en coupes sériées, après coloration par les méthodes de Weigert, de Pal, par le picro-carmin, l'hématoxyline-éosine, le van Gieson (modifié par Weigert).

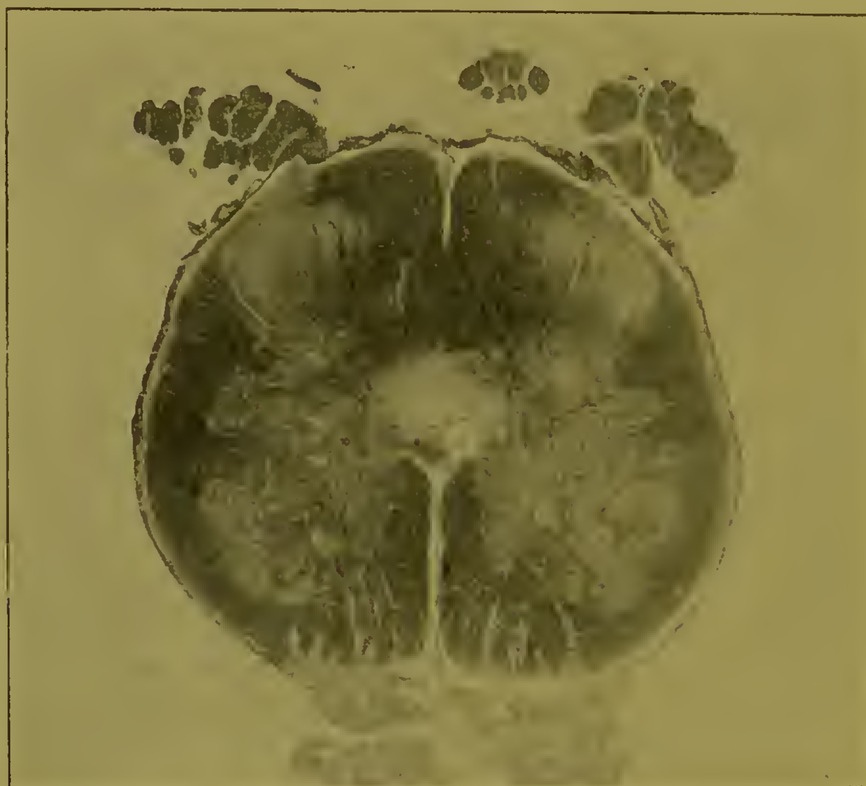


Fig. 45. — *Moelle sacrée. Méningite avec prédominance sur les racines antérieures et infiltration des faisceaux radiculaires.*

Les fragments du cerveau, cortex ou parois ventriculaires, n'ont pas montré à l'examen histologique des altérations évidentes ; par contre, on observe, dans toute la hauteur de la moelle, un certain nombre de lésions qui portent sur les différents éléments constitutifs de l'axe spinal et de ses enveloppes.

L'examen histologique des *méninges* vérifie l'aspect macroscopique signalé plus haut : la méningite est rarement annulaire, elle prédomine le plus souvent sur les régions radiculaires, ou sur les parties latérales; dans ce cas, elle est fréquemment

symétrique. Les lésions se traduisent par l'épaississement de la pie-mère qui a une épaisseur double ou triple de la normale et qui porte les traces d'un processus inflammatoire ancien (fig. 46, 50).

Les vaisseaux méningés ne paraissent pas avoir participé à ce travail inflammatoire, car on n'en trouve aucun vestige dans leurs parois : il n'y a ni endo, ni péri-artérite ; on n'observe nulle part de dégénérescence hyaline, ni de cicatrices fibreuses.

Certains épaississements méningés ne restent pas localisés en

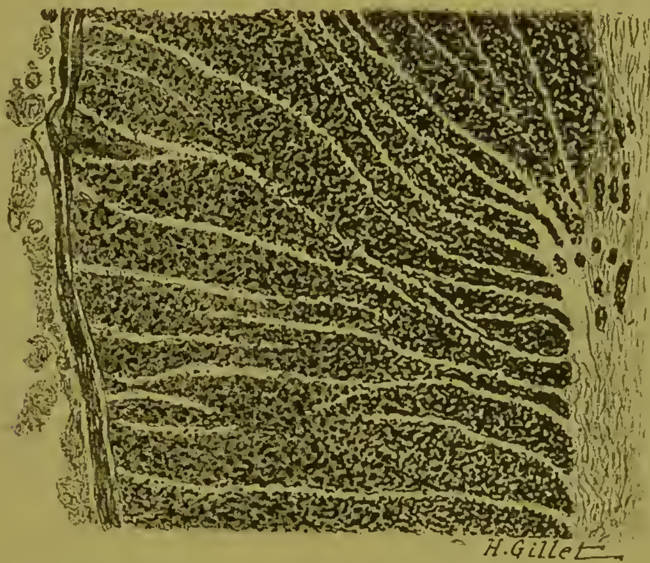


Fig. 46. — *Région dorsale moyenne. Épaississement de la pie-mère et des tractus conjonctivo-vasculaires. Dégénérescence partielle des fibres marginales*

dehors de la moelle, mais pénètrent à la périphérie de celle-ci, s'enfonçant comme des coins dans la substance blanche qu'ils refoulent devant eux, en se substituant aux fibres nerveuses, ou accompagnant les fibres radiculaires antérieures jusqu'à leur origine, près des cornes antérieures, dans l'épaisseur de la substance blanche.

Partant des enveloppes méningées, se détachent des *travées conjonctivo-vasculaires* plus nombreuses et plus apparentes qu'à l'état normal ; elle sont concentriques, largement anastomosées entre elles, accompagnées de vaisseaux nombreux (fig. 46).

La paroi artérielle de ceux-ci est presque toujours saine, d'une épaisseur uniforme, et ne portant, pas plus que les vaisseaux méningés, de traces d'un processus inflammatoire; il est tout à fait exceptionnel d'observer une épaisseur de la paroi anormale, irrégulière qui se traduise par un aspect moniliforme (fig. 47).

En revanche, les *gaines lymphatiques péri-vasculaires* sont presque toujours élargies, laissant autour des vaisseaux un grand



Fig. 47. — *Segment* C_{VI}. *Début des foyers de nécrose périvasculaire dans la substance grise.* (Coloration par le van Gieson).

espace clair, plus accentué sur les artères de bifurcation de la spinale antérieure et ses branches centrales para-épendymaires.

Cet élargissement péri-vasculaire est très fréquemment l'amorce d'un foyer de nécrose. Car, la moelle est parsemée de petits foyers miliaires nécrotiques, dont le centre est occupé par un vaisseau; si l'on suit la série des coupes d'un segment, on voit que la lésion initiale est représentée par un vaisseau à gaine

lymphatique fort élargie. Cet élargissement périphérique s'accroît; l'espace, vide d'abord, se remplit de débris amorphes; les limites deviennent moins nettes, et le foyer nécrotique est constitué (fig. 47).

Partout, ces foyers se présentent avec les mêmes caractères;



Fig. 48. — *Segment* C_{VI}. *Extension des foyers de nécrose. Sclérose interstitielle diffuse dans les cordons antéro-latéraux.*

seules, les dimensions sont variables. De forme irrégulière, mais à limites bien nettes, presque à l'emporte-pièce, ils sont remplis par un tissu amorphe, légèrement coloré par le carmin, pas du tout par l'hématoxyline; on y rencontre des débris de myéline de toutes dimensions, des cellules névrogliques rares et un fin réticulum. Mais les fibres et les cellules nerveuses en sont absentes, et il n'y a pas davantage de tissu cicatriciel organisé. Au contraire, ce tissu n'est pas compact; probablement représente-t-il d'anciens espaces vacuolaires.

La zone périphérique de ces foyers n'est ni inflammatoire, ni cicatricielle. La cessation en est brusque. Les fibres nerveuses ne sont ni sectionnées, ni dégénérées, paraissent seulement repoussées et reprennent leur direction normale par la suite.

La localisation la plus habituelle des foyers nécrotiques est dans l'axe gris, surtout dans la partie centrale péri-épendymaire. La morphologie de l'axe gris n'en est modifiée que lorsque les foyers sont très nombreux ou très rapprochés; alors, on observe, même à l'œil nu, des déformations plus ou moins considérables : la partie centrale est élargie, les bases des cornes antérieures et postérieures sont mal délimitées, les cornes postérieures sont déviées (fig. 52).

Cette lésion fondamentale nécrotique, bien que prédominante dans la substance grise, se rencontre aussi dans la substance blanche, mais elle y prend alors des caractères un peu singuliers. Elle semble venir de la zone marginale névroglique, et au lieu d'être représentée par une masse de tissu amorphe vacuolaire, elle a, le plus souvent, un aspect nettement cicatriciel, fibreux, coloré intensément en rose par le carmin (fig. 49).

En outre de ces lésions, qui leur sont communes avec la substance grise, les cordons blancs présentent des lésions qui leur sont propres. Sur les coupes traitées par le Pal, à un grossissement faible, on voit des irrégularités de coloration. Ces zones claires sont loin d'avoir un siège constant et des limites précises; elles existent plus rarement dans les cordons postérieurs qui sont presque toujours fortement et régulièrement colorés; c'est dans les cordons latéraux que ces irrégularités de coloration sont les plus observées et surtout à la périphérie, dans la zone marginale. De là, elles s'étendent à une profondeur variable; elles ont donc des limites fort irrégulières, imprécises et ne représentent pas l'altération d'un système de fibres en particulier; la zone des faisceaux pyramidaux croisés n'est pas plus atteinte que celle des faisceaux cérébelleux et, dans le cordon antérieur, le faisceau pyramidal direct n'est pas dégénéré.

Les zones scléreuses observées à un fort grossissement témoignent d'une diminution apparente du nombre des fibres. La réduction de volume porte, d'une part, sur les gaines de myéline qui sont de dimensions très irrégulières, souvent considérable-

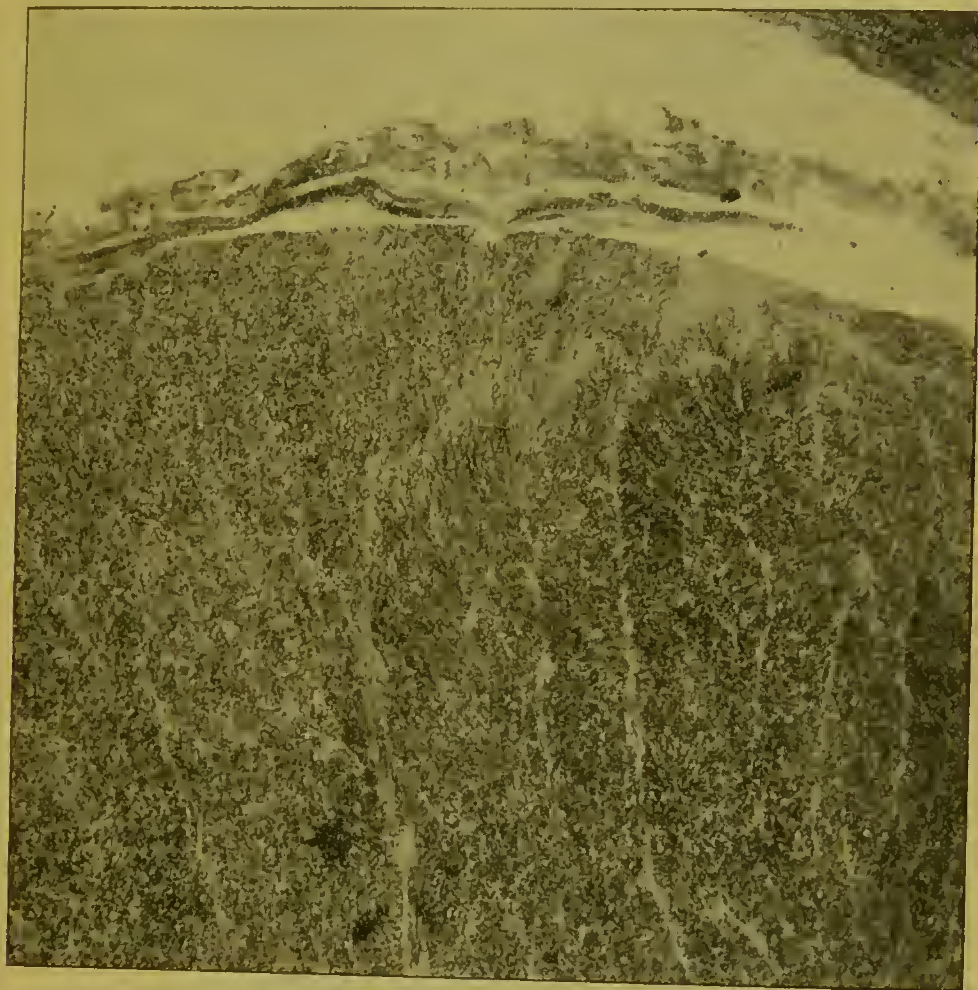


Fig. 49. — *Méningite. Foyer cicatriciel marginal avec infiltration du tissu scléreux dans la substance blanche, dont les fibres sont déviées de leur direction normale.*

ment réduites, et, d'autre part, sur les cylindraxes, souvent grêles et d'un calibre irrégulier.

Les altérations affectent aussi les éléments interstitiels de la substance blanche. En combinant les résultats obtenus par la coloration de Pal, le carmin et le van Gieson, on peut observer

la nature de ces altérations. Il s'agit moins d'un épaississement du tissu conjonctif que d'une hyperplasie névroglique.

Il y a, en outre, parfois dans la substance blanche un remaniement dans le groupement des fibres : sur les coupes horizontales elles apparaissent obliques, contournées, sectionnées longitudinalement ou obliquement; ce remaniement est localisé à certaines régions déterminées, où les fibres sont déplacées, déviées de la direction normale par un obstacle, qui, dans l'espèce, ne peut être qu'un foyer inflammatoire, dont on retrouve, en effet, fréquemment la trace (fig. 49).

Les différentes lésions observées dans cette moelle, sont groupées d'une manière variable dans la série des segments médullaires; aucun segment n'est absolument indemne, mais certaines régions sont plus gravement atteintes que les autres.

Les altérations pathologiques ne commencent que dans le bulbe et la partie supérieure de la moelle cervicale, et ici seulement sous une forme fruste : épaississement des tractus fibreux de la pie-mère et des travées conjonctivo-vasculaires; élargissement des gaines lymphatiques péri-vasculaires sans modification manifeste de la substance grise et de la substance blanche.

Puis les modifications pathologiques prennent plus d'ampleur dans le IVe segment cervical où l'on trouve une aggravation des lésions scléreuses dans les zones marginales et une déformation de la substance grise.

Ces altérations s'atténuent dans le segment (Cv).

Ensuite, au niveau du VIe segment cervical, apparaissent des modifications encore plus évidentes du parenchyme; la substance blanche est engainée dans une trame scléreuse qui contient des fibres plus grêles et moins bien myélinisées; des foyers miliaires de nécrose apparaissent, presque tous dans la substance grise déformée et élargie.

Sur la série des coupes, on voit ce foyer de lésions destructives n'occuper qu'une place restreinte et déjà dans le VIIe segment cervical, c'est, de nouveau, le régime des lésions scléreuses atténuées

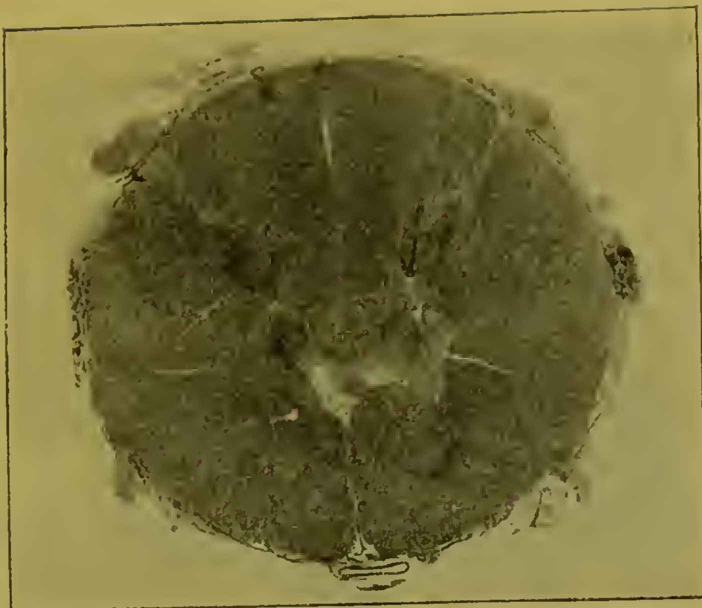


Fig. 50. — *Segment Dx, partie supérieure. Aggravation des lésions méningées et début des foyers de nécrose.*

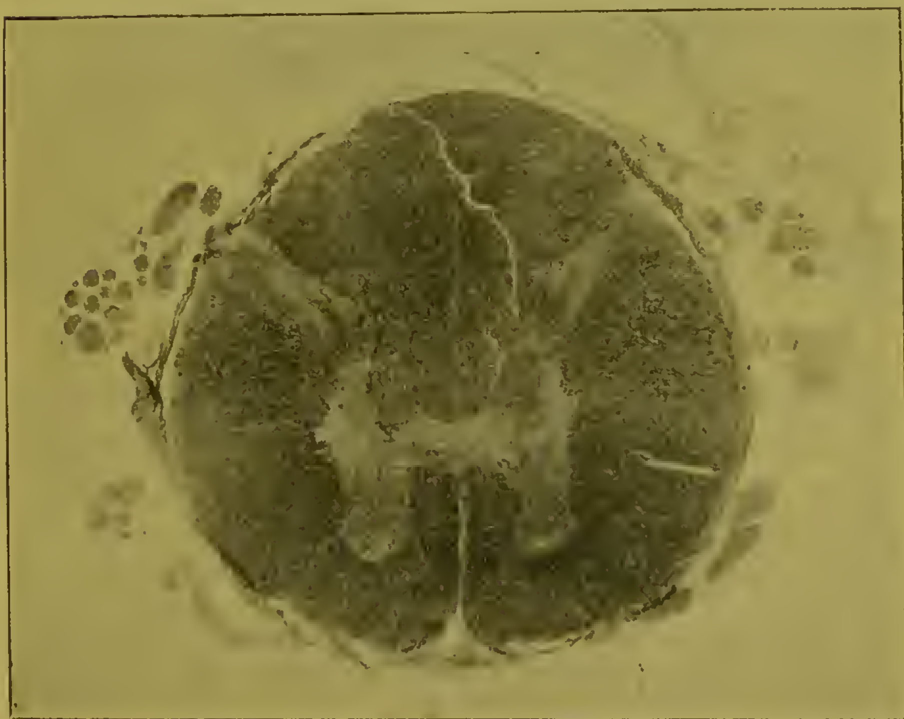


Fig. 51. — *Même segment, partie moyenne. Augmentation du volume de la moelle par une sclérose interstitielle diffuse.*

et disséminées. Il en est ainsi dans la région dorsale supérieure jusqu'à une nouvelle condensation des tissus interstitiels, sans systématisation (segment D4).

Puis après une nouvelle atténuation (Dv à Dvii), débute sur le viii[e] segment dorsal, le renflement déjà relevé à l'examen

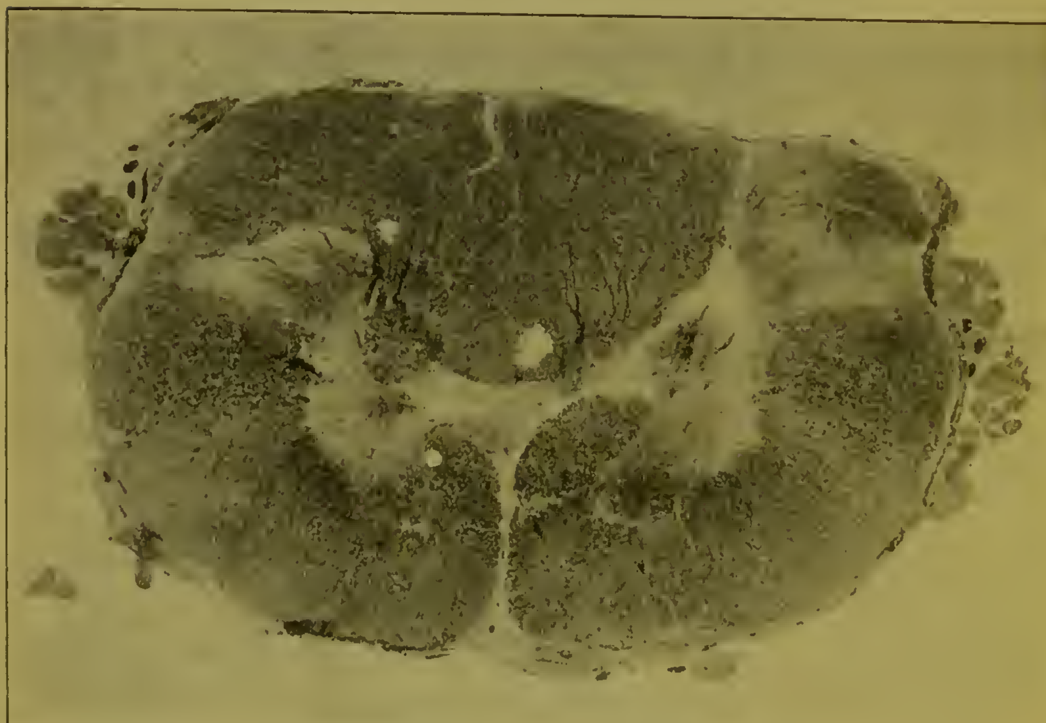


Fig. 52. — *Même segment. Partie inférieure. L'ampliation de la moelle s'explique par l'infiltration interstitielle et la réaction autour des foyers de nécrose.*

macroscopique. Celui qui est plus bas (Dx), étant de même nature, une seule description suffit : les modifications de structure qui expliquent cette augmentation anormale de volume, se résument en deux processus : augmentation de la trame conjonctive et des éléments névrogliques, petits foyers multiples de nécrose, occupés et dilatés par des résidus parenchymateux et interstitiels et par une substance amorphe d'aspect muqueux (fig. 50, 51, 52).

Au-dessous de ces foyers, où les lésions ont leur développement maximum, on note une régression rapide ; mais jusque dans le cône terminal, persiste la trace d'un état inflammatoire

diffus. C'est même dans les derniers segments que nous avons retrouvé le plus nettement une disposition intéressante, aperçue déjà en bien des endroits : une méningite fibreuse engainant les racines antérieures se prolongeant par des travées qui s'enfoncent avec les fibres radiculaires dans la substance blanche et arrivant parfois jusqu'à la corne antérieure. La myéline de ces fibres radiculaires antérieures est gonflée, fragmentée et prend mal l'hématoxyline (fig. 45).

En résumé : lésions inflammatoires disséminées, avec une intensité variable, sur la moelle épinière, et s'arrêtant dans le bulbe rachidien. Localisation primitive sur les méninges internes, et sur les gaines lymphatiques périvasculaires. Sclérose interstitielle conjonctive et névroglique ; foyers miliaires nécrotiques à point de départ périvasculaire.

Le maximum des lésions se traduit, en deux endroits de la région dorsale inférieure, par un renflement de la moelle, dû à une infiltration interstitielle plus considérable de l'axe gris et de la substance blanche.

CONCLUSIONS ANATOMIQUES

De l'ensemble des faits anatomiques que nous venons de relever, il apparaît avec évidence que, dans les états spasmodiques congénitaux, les lésions causales ont une grande diversité apparente. Elles ont été classées sous des vocables très différents : agénésie cérébrale, porencéphalie, sclérose ou atrophie cérébrale, microgyrie avec ou sans macrogyrie combinée, kystes cérébraux, méningite diffuse, pachyméningite hémorragique, myélite et méningo-myélite, etc.

En réalité, ce ne sont là que des descriptions morphologiques, indiquant un état anatomique ultime, qui est la résultante, non seulement de la lésion initiale et des phénomènes réactionnels secondaires, mais encore des modifications apportées par l'achèvement du développement cérébral interrompu.

Les appellations employées ne s'appliquent pas chacune à un processus pathogène défini ; un même aspect morphologique est la traduction de lésions initiales différentes. La porencéphalie, une des formes anatomiques les plus fréquentes, succède indifféremment à une méningite localisée, à une thrombose vasculaire, à un arrêt du développement, à des hémorragies Kahlden (170), Dannenberger (75). La même démonstration a été faite pour la microgyrie, par Pellizzi (253), Ugolotti (320), Kotschetkowa (176). Inversement, un même processus patho–

gène laisse comme reliquat des aspects morphologiques variés.

Ce qui détermine, plus sûrement que la nature du processus, les modifications anatomiques des centres nerveux, c'est le siège des lésions, leur mode de répartition en surface et en profondeur, leur durée et surtout l'époque à laquelle le système nerveux central est surpris dans son développement. La plupart des observations anatomo-cliniques que nous avons résumées confirment cette manière de voir, et nos observations personnelles sont particulièrement démonstratives.

Les quatre cas que nous avons eu l'occasion d'étudier relèvent tous de lésions inflammatoires, à prédominance méningée, et, cependant, ils représentent chacun un type anatomique particulier, parce que les conditions de siège, de durée et de précocité de l'atteinte pathologique, ont été différentes pour chacun d'eux.

Dans la première observation (Dolie), la méningite est disséminée autour du cerveau et de la moelle, sous une forme atténuée, mais elle prend une intensité spéciale en deux régions symétriques du manteau cérébral et fait ici, par des destructions localisées, une soudure du cortex avec l'épendyme. La disposition dite porencéphalique n'est que la traduction d'un processus de réparation très actif, après une atteinte précoce et de courte durée (quatrième ou cinquième mois de la vie intra-utérine).

Dans la deuxième observation (Le Bacquet), la date des altérations primitives est plus tardive; l'encéphale, déjà développé dans ses lobes et circonvolutions, a été attaqué par une méningite qui a oblitéré les sillons de la face externe. L'état atrophique du cortex et de ses fibres commissurales, d'association et de projection, le remaniement des circonvolutions, fragmentées et conglomérées, doivent être interprétés comme le résultat d'une lésion inflammatoire diffuse, méningée et épendymaire, ayant touché les centres nerveux vers la fin de la vie intra-

utérine et ayant eu, selon toute vraisemblance, une durée assez longue. Les appellations d'atrophie cérébrale, de sclérose cérébrale, de microgyrie, qu'on pourrait attribuer à ce cerveau sont des définitions morphologiques exactes, mais insuffisantes.

Dans l'observation Leperrier, la méningite est diffuse, cérébrale et spinale, et combinée avec de l'épendymite; survenue tardivement, elle n'a pas changé la forme des circonvolutions ; et, comme elle est restée superficielle, l'écorce n'a subi que des atteintes cellulaires et les fibres ont été réduites numériquement. L'hydrocéphalie est le fait de l'épendymite diffuse.

La quatrième observation (Boughard) met en valeur, mieux que les autres, l'importance du siège des lésions, pour décider de l'état anatomique définitif. C'est presque exclusivement sur la moelle épinière qu'a porté l'inflammation et avec une répartition irrégulière. Par place, elle n'a laissé qu'un léger épaississement de la pie-mère et des tractus conjonctivo-vasculaires et une légère hyperplasie de la névroglie interstitielle. Ailleurs, la gravité de la lésion initiale se traduit, en outre, par des foyers de nécrose, et une infiltration scléreuse plus abondante, l'intensité de ces altérations est parfois assez considérable pour entraîner des déformations médullaires.

L'examen comparatif de cette documentation, et en particulier celui de nos observations personnelles, justifie une fois de plus la conception de la forme spinale de la maladie de Little, dont la preuve anatomique a été apportée la première fois par Dejerine (78). L'identité possible du processus pathogénique, l'expression symptomatique commune, l'existence de formes intermédiaires, à la fois cérébrales et spinales, autorisent à reconnaître en elle une des variétés anatomiques de la maladie de Little.

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE

Nos quatre observations personnelles ressortissent à des causes infectieuses, survenues pendant la vie intra-utérine, et la plupart des documents anatomiques, que nous avons recueillis, témoignent de la même origine.

Quelques-uns cependant, tels que les cas de Railton (263), de Sarah Mac-Nutt (202), de Giulio Levi (184), établissent que les modifications de structure des centres nerveux sont parfois la conséquence d'accidents obstétricaux, en particulier d'hémorragies par traumatisme ou asphyxie.

Il serait prématuré, actuellement, d'établir des rapports proportionnels entre ces deux ordres de causes. Nous rappelons que la plupart des autopsies concernent des cas hospitalisés pour cause d'insuffisance intellectuelle ; or les troubles psychiques sont plutôt la conséquence de lésions diffuses et prolongées, par cela même d'ordre infectieux.

Les hémorragies de la parturition, au contraire, ne s'exprimeraient-elles pas de préférence par des formes morbides bénignes puisqu'elles se traduisent par des lésions superficielles et localisées, d'une résorption plus aisée ? La rareté des autopsies de formes atténuées rend illusoire toutes considérations

statistiques sur la fréquence respective de ces deux catégories de faits.

Il y a donc lieu, sans préciser leur relations numériques réciproques, de distinguer dans l'étiologie les causes infectieuses et les causes mécaniques ou congestives : les premières agissent pendant la gestation ; ces dernières se produisent au moment même de l'accouchement.

Quelle est la nature des lésions inflammatoires susceptibles d'atteindre les centres nerveux pendant la vie intra-utérine ?

Il n'est pas rare de trouver, dans l'anamnèse des états spasmodiques congénitaux, un élément infectieux, sans qu'on puisse d'ailleurs préciser le rôle étiologique de ce facteur. Ainsi, on rencontre, dans de nombreuses observations cliniques, la notion d'une intoxication (61), ou d'une maladie infectieuse de nature quelconque (111), ayant atteint la mère pendant la grossesse. Il a été souvent fait mention de la tuberculose ; actuellement on connaît mieux ses formes atténuées ; elle n'est plus considérée comme une maladie constamment trop grave pour être susceptible d'une réparation, et on veut lui accorder une place considérable dans la pathogénie des encéphalopathies de la première enfance et de la vie intra-utérine (185).

C'est encore à la syphilis, cependant, qu'on a fait jouer le rôle principal dans l'étiologie des états spasmodiques congénitaux. Fournier et Gilles de la Tourette (110) n'ont pas hésité à lui accorder la place prépondérante. On peut invoquer plusieurs arguments à l'appui de leur hypothèse : la notion fréquente de la syphilis chez les ascendants des malades (335. 3), la coexistence des stigmates hérédo-syphilitiques chez quelques sujets atteints de maladie de Little (67), l'affinité de cette infection pour les méninges et les vaisseaux des centres nerveux.

Mais quelle que soit la nature de l'infection incriminée, tuberculose, syphilis ou autre cause encore, elle n'a pas reçu de

confirmation anatomique; on ne trouve aucune indication précise à ce sujet dans la littérature, et dans nos cas personnels, malgré les recherches particulières que nous avons faites nous n'avons pas trouvé de lésions histologiques caractéristiques.

Ce n'est pas que les altérations des tissus du fœtus soient différentes de celles de l'adulte. Le travail de Gasne (121) a établi leur identité pour la syphilis et on sait qu'il en est de même pour la tuberculose.

C'est plutôt que l'on se trouve en présence de processus inflammatoires, éteints depuis longtemps; un examen anatomique, qui ne porte que sur des résidus cicatriciels d'anciennes lésions, est par cela même insuffisant.

Depuis le mémoire fondamental de Little, sur les anomalies de la parturition envisagées dans leurs relations avec les états spasmodiques congénitaux, le rôle et le mécanisme de l'accouchement ont été précisés.

L'accouchement normal lui-même est toujours un traumatisme pour le cerveau de l'enfant; le passage du détroit supérieur ne se fait qu'en exigeant la compression du crâne, et fréquemment, le chevauchement des os pariétaux. Cette compression, dont l'intensité varie avec les dimensions respectives du bassin et de la tête, s'exerce sur un cerveau particulièrement mou et friable, et en outre mal protégé. L'exagération de la tension sanguine fait éclater la paroi vasculaire et c'est ainsi que Newmark (238) suppose les hémorragies méningées ou cérébrales d'une très grande fréquence, même dans les accouchements normaux.

Dans la parturition anormale, plusieurs facteurs pathogéniques ont été successivement envisagés. Little n'avait considéré que l'asphyxie, produite chez l'enfant par un accouchement prolongé ou artificiel; l'irrégularité dans la substitution

de la respiration pulmonaire à la respiration placentaire, avec les hémoragies capillaires qu'elle est susceptible de provoquer dans les centres nerveux, était seule mise en cause.

Après Little, c'est le traumatisme obstétrical qui a été incriminé. La relation fréquente du dommage subi par les centres nerveux de l'enfant, avec une délivrance artificielle ou instrumentale, a été établie.

Ces dommages varient avec le mode de l'accouchement. La traction opérée dans les présentations podaliques et les versions produisent des lésions presque exclusivement spinales : l'hémorragie rachidienne s'exerce surtout au niveau de l'origine des racines, en un grand nombre de points.

Le forceps, lorsqu'il agit directement par la pression, ne peut occasionner que des hémorragies méningées de la convexité. C'est seulement, quand il s'y joint une traction, que les lésions sont à la fois cérébrales et spinales.

Quel que soit donc le mécanisme de l'accouchement difficile, nous voyons qu'il se réduit toujours pour l'enfant à un traumatisme, c'est-à-dire à une hémorragie, tandis que l'asphyxie est surtout le fait de l'accouchement prolongé.

On peut faire la remarque que les lésions siègent indifféremment dans toutes les parties des centres nerveux : cerveau, bulbe, moelle. Schultze (289), Couvelaire (71) ont démontré la diversité de cette répartition et sa relation avec les modes de l'accouchement.

Nous ne ferons que rappeler l'opinion qui veut que la gemellité ait une action sur la production de la maladie de Little (160, 188). Or, la grossesse gemellaire ne peut avoir d'action par elle-même ; son rôle, s'il existe, est fort indirect.

Un autre facteur obstétrical, auquel on a attribué une importance considérable, est la précocité de l'accouchement.

Au terme de la gestation, le cerveau n'a pas achevé son déve-

loppement. Dans quelle mesure cette condition anatomique contribue-t-elle à la genèse d'un état spasmodique congénital?

Une série d'interprétations ont été formulées qui se basent sur le défaut de myélinisation du faisceau pyramidal chez l'enfant nouveau-né.

Celle de Ross (274) invoquant une fragilité spéciale, vis-à-vis des traumatismes obstétricaux, des cylindraxes dépourvus de myéline, et celle de Naef (236) sur leur trophicité imparfaite, quand le prématuré se trouve dans des conditions de nutrition insuffisantes, sont déjà anciennes.

Dans la suite, on a considéré le faisceau pyramidal comme d'autant plus fragile que la naissance était plus prématurée, et on a exagéré l'action nocive de celle-ci. Enfin, tandis que, pour la plupart des auteurs, le développement incomplet du faisceau pyramidal n'était qu'une circonstance aggravante, ajoutée aux altérations traumatiques ou infectieuses des centres nerveux (102), pour d'autres, la naissance avant terme est devenue la cause unique et suffisante de l'état spasmodique congénital (Brissaud, Van Gehuchten).

Nous ne reprendrons pas les arguments que l'on a objectés à cette conception; ils sont de deux ordres, théoriques et anatomiques. Le grand nombre de prématurés ayant une motilité normale, l'absence de rapport proportionnel entre l'intensité de la rigidité et la précocité de la naissance, ont été souvent formulés; mais, à notre avis, les arguments anatomiques sont encore les plus démonstratifs : cette théorie hypothétique a contre elle les faits qui montrent toujours, à l'origine d'une insuffisance des voies motrices, des lésions cérébrales ou spinales, aussi bien chez les prématurés que chez les enfants nés à terme.

Il serait injuste, toutefois, de dénier un rôle étiologique possible à la naissance prématurée; il faut seulement préciser le mécanisme de son action. Elle agit, de même qu'un accouchement

difficile, par l'intermédiaire d'un traumatisme; l'accouchement est souvent très rapide; la boîte cranienne, encore cartilagineuse, protège mal les vaisseaux, et l'hémorragie méningée est fréquente, au moment du passage trop brusque du détroit supérieur. Cette démonstration a été faite par Tyler, par Smith, par Newmark, et le cas d'Oliver en est une confirmation (240).

Entre ces deux ordres de causes, les infectieuses et les mécaniques, nous avons vu qu'on ne pouvait établir aucun rapport de fréquence. Il est seulement permis de dire que la tendance actuelle est d'accorder un rôle prédominant aux premières, dont l'action s'exerce, non seulement sur le fœtus pendant la gestation, mais aussi sur le mode de l'accouchement.

Ceci nous explique, d'une part, que dans des observations de maladie de Little, secondaires en apparence à une anomalie de la naissance, on ait relevé des lésions antérieures à cette dernière; d'autre part, la combinaison si fréquente de deux causes étiologiques, telle que la coexistence d'une syphilis avec une naissance prématurée, ou avec une asphyxie du nouveau-né (258).

Il serait enfin inexact de mettre tous les accouchements laborieux sur le compte de la dystocie. On enseigne, au contraire, que la dystocie, obstacle mécanique, est un fait plutôt rare. La durée de l'accouchement, avec le danger de l'asphyxie ou du forceps pour l'enfant, est plus souvent fonction de l'inertie utérine. Celle-ci se rencontre au cours des maladies cachectisantes : la tuberculose, l'albuminurie, les cardiopathies graves, la syphilis. Ainsi, la même affection, qui conduit à l'accouchement prématuré ou difficile, peut être également responsable des lésions précoces qui ont atteint les centres nerveux du fœtus.

PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE

Les interprétations physiologiques de la symptomatologie de la maladie de Little qui ont été proposées, dissimulent, sous une grande simplicité apparente, des problèmes encore obscurs.

Dans l'hypothèse de l'agénésie du faisceau pyramidal, consécutive à la naissance prématurée, l'existence de la contracture et sa prédominance aux membres inférieurs, seraient expliquées par l'arrivée plus tardive des cylindraxes au renflement lombaire. Cette théorie est fondée sur les fonctions présumées du faisceau pyramidal, et sur le retard, que la naissance avant terme doit imposer à son développement. Ces deux assertions sont également contestables.

On ne saurait trop se garder de la formule consacrée par l'usage : le faisceau pyramidal est la voie motrice. Elle date des premières recherches sur les localisations des centres nerveux, mais elle a survécu à toutes les corrections apportées par les études anatomiques et physiologiques. Anatomiquement, il est évident que les fibres de projection qui descendent de la zone motrice corticale (voir J. et A. Dejerine, *Anatomie des centres nerveux*, t. II, p. 2), s'arrêtent, pour la plus grande partie, dans les noyaux gris de la base du cerveau et de l'isthme de l'encéphale : noyau externe de la couche optique, segment interne du

noyau lenticulaire, noyau rouge, locus niger, substance grise du pont. Le faisceau pyramidal dans la pyramide bulbaire et l'entre-croisement moteur n'en est qu'un résidu, proportionnellement très restreint. On ne tient donc pas compte des connexions établies par les fibres commissurales et d'association, moyennes et courtes, qui arrivent à la moelle en suivant l'axe gris.

Physiologiquement, il a été établi par la méthode expérimentale, que la pyramide du bulbe n'est pas, chez les animaux, indispensable à la transmission de la motilité volontaire. Chez l'homme, d'autre part, aucun fait certain n'a démontré que cette pyramide ait acquis, par un perfectionnement fonctionnel, une valeur physiologique prépondérante.

Ces objections infirment, par cela même, l'idée trop simpliste, qui fait, du faisceau pyramidal, la voie principale, transmettant du cerveau à la moelle la régulation du tonus médullaire.

Quant à l'arrêt de développement du faisceau pyramidal — plus exactement des voies motrices — l'étude anatomique de la maladie de Little nous a montré qu'il était toujours secondaire à des lésions cérébrales et spinales, même dans le cas de naissance prématurée.

Les autres doctrines, qui tiennent surtout compte des faits de localisation, méritent davantage d'être prises en considération. Elles rattachent chaque élément symptomatique à une localisation aussi rigoureuse que possible des lésions.

Cette interprétation des symptômes, par le siège des désordres anatomiques, est applicable, pour la maladie de Little, aux principales formes cliniques : paraplégie, rigidité généralisée, paralysie pseudo-bulbaire, prédominance unilatérale; et, en outre, aux symptômes associés ou aux complications, tels que l'atrophie optique, les troubles cérébelleux, les paralysies nucléaires, etc.

L'état diplégique est sous la dépendance de lésions bila-

térales; la plus grande fréquence de la forme paraplégique est due à l'atteinte plus habituelle des centres corticaux des membres inférieurs.

Dans les cas d'origine obstétricale, les hémorragies sont, en effet, la conséquence du chevauchement des os pariétaux et de la déchirure des veinules afférentes au sinus longitudinal supérieur; elles sont bilatérales, siègent sur la convexité, et compriment ou atrophient les parties supérieures de la zone rolandique (115).

Dans les cas d'origine infectieuse, on a fait intervenir la vascularisation insuffisante de ce territoire cortical; en outre, la stagnation due au mode de distribution des vaisseaux, permet aux bactéries et aux principes toxiques charriés par le sang, de séjourner et de se fixer dans la région paracentrale. La démonstration que Souques et J. Charcot en ont fait pour la tuberculose, s'applique à tous les processus infectieux d'origine hématique.

Ainsi seraient expliquées, à la fois, dans les deux variétés étiologiques, la prédominance de la rigidité aux membres inférieurs et la bilatéralité des symptômes paraplégiques.

Loin de nier l'importance des faits de localisation nous croyons qu'il faut s'y reporter souvent dans l'interprétation physiologique des symptômes. Mais chacun d'eux n'en relève que dans une mesure variable. A côté des associations morbides, déjà signalées, et de certains symptômes qui s'expliquent, dans une grande mesure, par le siège des altérations cérébrales, — et ce ne sont pas les phénomènes fondamentaux de la maladie de Little — nous voyons que les troubles essentiels de la motilité ne sont pas suffisamment éclairés par une explication de cet ordre.

L'association des crises convulsives à l'état spasmodique relève vraisemblablement de l'atteinte superficielle du cerveau

par des lésions diffuses de nature souvent irritative : poussées inflammatoires dans les premiers mois de la vie, résidus cicatriciels déterminant l'épilepsie confirmée.

Parmi les troubles psychiques, la diffusion des lésions cérébrales ne rend compte que du déficit intellectuel proprement dit, quelle que soit son intensité, depuis le simple retard du développement, jusqu'à l'idiotie.

C'est ainsi que, dans notre observation I (Dolie), l'intelligence était normale, parce que les lésions intenses, mais localisées, n'ont pas empêché le développement ultérieur exubérant du cortex.

Au contraire, dans l'observation II (Le Bacquet), des lésions également superficielles, mais diffuses, ont duré assez longtemps pour entraver le développement de l'écorce — fibres tangentielles et fibres de projection — et entraîner une déchéance intellectuelle définitive.

Toutefois, les lésions corticales ne peuvent pas être rendues responsables des différentes manifestations de la dégénérescence mentale : l'émotivité, les perversions instinctives, les bizarreries du caractère, symptômes sans équivalent anatomique connu.

A côté de ces faits dont l'interprétation est relativement aisée, l'analyse des troubles moteurs, symptômes constitutifs de la rigidité spasmodique congénitale, soulève des difficultés que l'étude des localisations ne résout pas en totalité.

Elle n'explique suffisamment, ni la contracture elle-même, ni sa répartition, ni son évolution, ni les désordres de la motilité volontaire qui s'associent à la rigidité.

Nous ne songeons pas à discuter la pathogénie même de la contracture et les nombreuses théories que cette question, encore insoluble, a suscitées. Chacune d'elles est passible d'objections, dont il serait trop long de reprendre l'énumération.

Il nous paraît difficile, même en présence de documents

anatomiques complets, étudiés avec soin, de décider si la rigidité est plutôt le fait de lésions irritatives, superficielles ou profondes, que du défaut des connexions cérébro-spinales, de la voie pyramidale en particulier. Là ne se bornent pas, d'ailleurs, les données complexes de ce problème de physiologie générale ; de récentes tentatives de thérapeutique chirurgicale, appliquées à la maladie de Little, ont rappelé l'importance des excitations périphériques pour la conservation et l'ampliation du tonus médullaire (108).

Ce problème dépasse l'étude physiologique des états spasmodiques congénitaux. Il nous paraît moins téméraire de chercher à préciser les caractères spéciaux que la contracture affecte dans la maladie de Little, sa bilatéralité, sa prédominance aux membres inférieurs et son amélioration progressive.

Ces caractères ne sont pas exclusivement fonction du siège des lésions. L'examen des pièces anatomiques ne permet pas de déduire la variété de la forme clinique, et en particulier la répartition des phénomènes paréto-spasmodiques. On peut par exemple, pour une forme paraplégique, trouver à l'autopsie le maximum des lésions sur la région rolandique moyenne.

A plus forte raison, l'évolution toute spéciale de l'affection, la libération plus précoce des membres supérieurs au cours d'une amélioration progressive, ainsi que les désordres de la motilité volontaire échappent à cette seule interprétation. Dans leur ensemble, tous ces éléments symptomatiques nous paraissent susceptibles d'une autre interprétation physiologique qui leur serait commune : à côté de l'influence de la localisation, il faudrait faire intervenir la réaction des centres nerveux, vis-à-vis de l'atteinte pathologique, et l'organisation de phénomènes de suppléance.

Ne serait-ce pas en raison d'une utilisation plus fréquente, pour des mouvements plus précis, que les membres supérieurs se dégagent les premiers de la rigidité généralisée ? Par

le fait de l'éducation, ils acquièrent une motilité, qui, même imparfaite, dépasse en amplitude et en précision celle des membres inférieurs. On comprendrait ainsi, qu'à un certain moment de l'évolution, on observe surtout des formes paraplégiques, tandis que par la suite cette paraplégie s'améliore, elle aussi, progressivement.

Cette tentative d'explication physiologique nous paraît d'autant plus vraisemblable qu'elle s'appliquerait aussi bien aux mouvements choréo-athétosiques. Une analyse clinique minutieuse de ces mouvements nous y conduit.

Une question préjudicielle doit être posée : y a-t-il parallélisme entre les phénomènes spasmodiques et les troubles de la motilité volontaire? Nous ne le croyons pas. L'état spastique atteint parfois, surtout dans les premières années, une telle intensité qu'il immobilise le sujet, et empêche toute manifestation motrice. Il se peut même, surtout si les malades ne sont pas entourés de soins, que les articulations ankylosées et les rétractions musculo-tendineuses secondaires rendent définitive cette immobilité.

Mais, le plus habituellement, c'est avec l'atténuation progressive de la contracture permanente, que des désordres de la motilité volontaire se révèlent, Ils sont d'intensité variable. Au degré le plus marqué, ils sont étiquetés choréo-athétose. Moins accentués, ils n'attirent pas l'attention, et il est classique de dire que la contracture, en abandonnant les membres supérieurs, laisse une motilité intacte.

Il n'en est rien. La contracture peut avoir disparu, la tonicité musculaire être revenue à la normale, ou même avoir fait place à un état hypotonique, alors qu'un examen attentif révèle encore une imperfection des mouvements volontaires. Ils sont lents, incertains, imprécis, ils manquent de mesure. Cette dysmétrie s'observe plus aisément dans les membres supérieurs, à

l'occasion de gestes précis et délicats, tels que la préhension des petits objets.

Comment faut-il comprendre ces troubles?

Jusqu'alors, sous le nom de choréo-athétose, on désignait des phénomènes surajoutés à la motilité volontaire, et venant la troubler; il ne paraissait pas possible de faire le départ de ce qui revenait à l'une ou à l'autre des formes associées.

L'athétose, mieux définissable que la chorée, est un phénomène d'ordre spasmodique, une sorte de contraction involontaire qui se substitue au mouvement intentionnel.

Pour le mouvement choréique, plus difficile à analyser et à décrire, parce que plus varié, l'opinion s'est notablement modifiée. Autrefois, on le considérait comme surajouté au mouvement volontaire; on est même allé jusqu'à expliquer l'hémichorée par une localisation capsulaire distincte de celle de l'hémiplégie. Aujourd'hui, la chorée de Sydenham ellemême, conçue jusqu'ici comme une névrose, apparaît comme une altération organique passagère des voies motrices, et le mouvement choréique, au lieu d'être un phénomène indépendant, devient une perturbation de la motilité volontaire.

L'analyse clinique des mouvements choréo-athétosiques confirme cette conception; ce sont des mouvements volontaires mal exécutés. Nous avons vu que, depuis longtemps, on les a comparés aux mouvements des nourrissons. Cette comparaison a été utilisée par Freud, dans son étude sur les diplégies de l'enfance, pour appuyer une hypothèse pathogénique. Pour lui, « les mouvements choréiques, de même que les spastiques-ataxiques, ne seraient pas des symptômes nouveaux, » conséquences directes de la maladie cérébrale; ce seraient « les manifestations cérébrales primaires » des nourrissons, qui persistent dans les diplégies congénitales, et reparaissent dans les para-

lysies acquises, lorsque le cerveau est ramené, par une lésion, à un degré inférieur d'organisation fonctionnelle.

Une assimilation absolue de la physiologie du nourrisson à celle de l'enfant choréo-athétosique est évidemment hypothétique, mais on doit admettre qu'en effet l'imperfection, l'inexactitude des mouvements du nouveau-né témoignent d'une insuffisance des connexions intra-cérébrales et cérébro-spinales, et qu'il en est de même, avec plus de complexité, pour le cerveau plus âgé, mais anormalement développé.

A la suite d'une lésion, survenue pendant la vie intra-utérine ou au moment de l'accouchement, la réparation des centres nerveux est rarement totale; lorsque s'établissent les connexions définitives, elles forment des voies de conduction imparfaites, avec des cellules et des fibres en nombre plus restreint et de dimensions plus grêles ; la sclérose interstitielle entrave encore leur fonctionnement; la transmission est moins directe, moins régulière.

La quantité et la qualité de ces connexions seront déterminées par le siège et l'intensité des lésions; de la variété de leur organisation dépendent probablement les différences symptomatiques et évolutives.

Ces données tendent à être admises pour expliquer la genèse des phénomènes choréo-athétosiques d'origine cérébrale. Sont-elles valables pour les diplégies relevant de lésions médullaires?

A priori, on pourrait croire qu'en raison de la moins grande complexité de la structure de la moelle, la symptomatologie se réduira, comme dans la paraplégie banale, à un état spasmodique avec limitation simple des mouvements volontaires. En réalité, il n'y a pas de raison pour que des suppléances anatomiques ne s'organisent pas, dans les cordons blancs ou la substance grise, avec les mêmes irrégularités et les mêmes imperfections que dans le cerveau, en se traduisant par les

mêmes désordres de la motilité volontaire. En fait, dans notre observation IV (Boughard), l'enfant a présenté des mouvements athétosiformes et du tremblement intentionnel des membres supérieurs, malgré la localisation exclusivement médullaire des lésions.

L'existence de ces phénomènes de suppléance dans les états spasmodiques congénitaux n'est pas contestable; leur organisation peut être assez complète, pour qu'une destruction étendue ne se traduise par aucun symptôme clinique. Nous rappelons, à ce sujet, une observation anatomo-clinique (198) dans laquelle des lésions considérables, siégeant exclusivement dans un seul des hémisphères cérébraux, et s'étant produites à une période précoce du développement, ont été suivies d'une réparation physiologique presque totale.

Par ces phénomènes de suppléance s'explique la rareté des hémiplégies cérébrales congénitales. C'est qu'une lésion, strictement unilatérale, peut être assez bien compensée aux points de vue anatomique et physiologique, pour n'avoir aucune expression symptomatique. Quand il y a syndrome clinique hémiplégique, c'est que l'organisation des voies de suppléance ne s'est pas établie assez complètement, et cela à cause de lésions bilatérales. Nous avons relevé avec nos documents, quelques examens anatomiques démonstratifs ; dans ces observations, la prédominance unilatérale des lésions s'est traduite par un déficit moteur hémiplégique, et l'état pathologique de l'autre hémisphère a empêché le rétablissement des fonctions motrices.

De même que les différences physiologiques, déterminées uniquement par l'âge des sujets, ont permis de séparer les hémiplégies de l'enfance et celles de l'adulte, de même on est autorisé à rassembler dans un même groupe « la maladie de Little » tous les états spasmodiques congénitaux, en raison de l'identité de leur évolution physiologique.

RÉSUMÉ ET CONCLUSIONS

Les documents anatomo-cliniques que l'on possède sur les états spasmodiques congénitaux sont peu nombreux et surtout sont d'une valeur très inégale. La plupart concernent des formes cliniques graves, secondaires à de grands délabrements cérébraux, rendant incertaine leur interprétation physiologique.

Il nous a paru utile de les rassembler, d'y ajouter les quatre examens histologiques que nous avons eu l'occasion de faire, et de déduire de leur étude comparative des conclusions étiologiques, pathogéniques et physiologiques.

Dans les quatre cas que M. Variot a eu l'amabilité de nous remettre, nous avons trouvé :

1° Une méningo-encéphalite, ayant frappé le cerveau vers le quatrième ou le cinquième mois de la vie intra-utérine et produit, par des symphyses cortico-épendymaires, un développement ultérieur atypique, revêtant la forme de la porencéphalie congénitale. La valeur corticale de ce cerveau explique l'intégrité des facultés intellectuelles.

2° Une méningite plus tardive et plus diffuse, accompagnée d'un état inflammatoire de l'épendyme et des plexus choroïdes, et laissant comme reliquat une atrophie et une désorganisation

définitive du manteau cérébral et de l'écorce cérébelleuse. Ici l'état spastique était généralisé et compliqué d'idiotie.

3° Chez le troisième enfant, également idiot, une inflammation des méninges, de l'épendyme et des plexus choroïdes n'a pas entraîné de déformation dans le dessin des circonvolutions, mais des altérations de structure de l'écorce et de la substance blanche.

4° Des lésions du même ordre que dans les cas précédents, mais avec une localisation spinale; une méningo-myélite à lésions disséminées, interstitielles et parenchymateuses.

Malgré la diffusion des lésions sur toute la moelle, l'état spasmodique était limité aux membres inférieurs; les membres supérieurs ne présentaient que de l'incertitude des mouvements.

L'ensemble de cette documentation montre quelle est la multiplicité des aspects morphologiques à l'origine de la maladie de Little. Les nombreuses dénominations utilisées : porencéphalie, agénésie et sclérose cérébrales, méningite, encéphalite, etc., représentent un état anatomique ultime. Il est déterminé, moins par la nature de la lésion initiale (méningite ou hémorragie) que par le siège, la durée, l'époque à laquelle le système nerveux est frappé, et par le processus de réparation plus ou moins actif qui a suivi l'atteinte pathologique.

L'étude des faits anatomiques justifie la conception de la forme spinale de la maladie de Little, et la nécessité de la comprendre dans le même groupe que les formes cérébrales, puisque leurs expressions symptomatiques sont à ce point semblables que le diagnostic en est impossible.

Les facteurs étiologiques des états spasmodiques congénitaux sont de deux ordres : les causes infectieuses agissant surtout pendant la gestation, et les causes mécaniques se produisant au moment de l'accouchement.

Parmi les maladies infectieuses, on a surtout incriminé la syphilis, mais il n'a pas été possible, jusqu'à présent, d'en fournir un examen histologique démonstratif.

La parturition agit par l'intermédiaire de l'asphyxie quand elle est prolongée, et par le traumatisme dans les cas de dystocie.

Les facteurs infectieux et obstétricaux atteignent indifféremment toutes les parties constitutives des centres nerveux : cerveau, bulbe et moelle.

La constance des lésions destructives, relevées dans les examens anatomiques, remet au rang d'une hypothèse sans vérification la conception d'une agénésie du faisceau pyramidal, secondaire à une naissance prématurée.

Dans l'interprétation physiologique des symptomes il faut distinguer les phénomènes susceptibles d'être aisément expliqués par la localisation des désordres anatomiques, et d'autres, dont l'interprétation est plus complexe et plus obscure.

Ces derniers symptômes sont justement ceux qui font plus directement partie du tableau clinique de la maladie de Little, c'est-à-dire la prédominance de la rigidité aux membres inférieurs, et la libération des membres supérieurs au cours de l'amélioration progressive.

Insuffisamment expliqués par la localisation anatomique, ils nous paraissent justiciables de la même interprétation physiologique que les troubles de la motilité volontaire.

Ils sont la traduction d'un fonctionnement imparfait des voies motrices, remaniées, d'une part, par les lésions primitives et, d'autre part, par le développement qui s'achève sous une forme atypique.

CONCLUSIONS

1° Les documents anatomiques établissent que la maladie de Little relève de lésions différentes dans leur siège et dans leur nature.

2° D'après le siège des lésions, on doit distinguer des formes anatomiques cérébrales et cérébro-spinales, et la forme spinale pure, décrite par M. Dejerine.

3° Les facteurs pathogéniques sont de deux ordres : les causes infectieuses qui agissent pendant la vie intra-utérine, et les traumatismes de l'accouchement.

4° La contracture n'est pas seule en cause dans l'explication de l'impotence fonctionnelle; lorsqu'elle s'atténue, elle démasque des troubles de la motilité, qui ont été appelés mouvements choréo-athétosiques; considérés comme des phénomènes surajoutés, ils représentent plutôt une imperfection de la motilité volontaire.

5° L'évolution particulière de la rigidité vers la forme paraplégique, et les anomalies de la motilité volontaire sont la conséquence de l'atteinte précoce des centres nerveux. Ils représentent le fonctionnement d'un névraxe frappé dans le cours de son développement, et, s'adaptant à ses lésions par l'organisation de phénomènes de suppléance.

6° Cette interprétation physiologique, commune à toutes les diplégies congénitales, qu'elles datent de la vie intra-utérine, ou du moment de la naissance, permet de les rassembler dans un même groupe, sous la dénomination de maladie de Little, en raison de celui qui en a fait la première description.

BIBLIOGRAPHIE

A

1. **Abercrombie.** — On hemiplegia in children. (*Brit. med. journ.*, 1887, p. 1323.)
2. **Adams.** — *On club foot.* London, 1866.
3. **Amicis (T. de).** — Le syndrome de Little et la syphilis héréditaire. (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, janvier-février 1899, p. 34.)
4. **Amieux.** — Quelques cas d'affections spasmo-paralytiques datant de l'enfance. (*Thèse de Paris*, 1899, n° 71.)
5. **André Thomas.** — Chorée de Sydenham, maladie organique. (*Rev. neur.*, 1909, p. 1060.)
6. **Id.** — Paralysie pseudo-bulbaire et maladie de Little. (*Rev. neur.*, avril 1910, p. 527.)
7. **André-Thomas** et **Jumentié.** — Sur la nature des troubles de la motilité dans les affections du cervelet. (*Rev. neur.*, 1910, p. 1309.)
8. **Andry.** — *Orthopédie ou l'art de prévenir et de corriger dans les enfans les difformités du corps.* Paris, 1741.
9. **Anglade** et **Jacquin.** — Atrophie cérébelleuse et maladie de Little. (*Journ. de méd. de Bordeaux*, 1908, XXXVIII, p. 379.)
10. **Id.** — Syndrome de Little. (*L'Encéphale*, mars 1909, p. 252.)
11. **Anton.** — Mikrocephalie mit schweren Bewegungstörungen. (*Wiener klin. Woch.*, 1889, n° 5.)
12. **Id.** — *Ueber angeborene Erkrankungen des Centralnervensystems.* (Wien, 1890.)
13. **Armand-Dellile** et **Giry** (Mlle). — Diplégie cérébrale infantile à type pseudo-bulbaire. (*Archives de neur.*, 1907, vol. V, p. 303.)
14. **Arnaud.** — Su di un caso di malattia di Little con sindrome acromegalica abortiva. (*La Clinica medica italiana*, octobre 1899.)
15. **Astros (d')** et **Audibert.** — Contracture des extrémités. Porencéphalie. (*Marseille med.*, 1906, XLIII, p. 481 et 884.)
16. **Audry.** — Les porencéphalies. (*Revue de méd.*, 1888, p. 462 et 553.)
17. **Id.** — L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance. (*Thèse de Lyon*, 1892.)

B

18. **Babinski**. — De la flexion combinée de la cuisse et du tronc dans la chorée de Sydenham. (*Rev. neur.*, 1905, p. 120.)

19. **Babonneix**. — Les traumatismes obstétricaux dans l'étiologie des encéphalopathies infantiles. (*Gazette des Hôpitaux*, 1909, n° 128, p. 1601.)

20. **Bacaresse**. — Considérations étiologiques sur le syndrome de Little. (*Thèse de Paris*, 1902, n° 148.)

21. **Barbavara di Gravellona**. — Une forme particulière de paralysie obstétricale, syndrome de Little aux membres inférieurs. (*Thèse de Paris*, 1900, n° 654.)

22. **Baudon**. — Le syndrome de Little. Valeur nosologique. Formes cliniques. Traitement. (*Thèse de Paris*, 1906, n° 230.)

23. **Bayerthal**. — Ein Fall von cerebraler Kinderlähmung mit Pseudobulbär-paralyse u. doppelseitiger Ptosis. (*Allgem. Zeits. f. Psychiatrie*, 1908. Bd 65, p. 380.)

24. **Bechterew**. — Zur Frage über die secundären Degenerationen des Hirnschenkels. (*Archiv. f. Psych.*, 1888, vol. XIX.)

25. **Benedickt**. — *Nervenpathologie und Elektrotherapie, II Aufl.* Leipzig, 1874.

26. **Id**. — Zur Pathologie der Paraplegia spastica infantilis. (*Wiener med. Presse*, 1897, n° 17.)

27. **Berger** (**O.**) (de Breslau). — Zur Pathologie und Therapie der Rückenmarkskrankheiten. Primäre Sclerose der Seitenstränge. (*Deutsche Zeitschrift für praktische Medicin*, 1876, n°s 16-19.)

28. **Berghinz**. — Studio anatomico di un morbo di Little. (*Rivista di clinica psychiatrica*, 1903, fasc. 6.)

29. **Bétous**. — Sur le tabes dorsal spasmodique. (*Th. de Paris*, 1876, n° 149.)

30. **Ernst Beyer**. — Zur Lehre von der Porencephalie. (*Neur. Centralblatt*, 1897, p. 631-637.)

31. **Biach**. — Fall von Littlescher Krankheit mit tabiformen Veränderungen. (*Wiener klin. Woch.*, 1909, p. 435.)

32. **Binswanger** (**O**). — Ueber eine Missbildung des Gehirns. (*Virch. Arch.*, 87, s. 427-446. Tafel VIII, IX.)

33. **Blocq**. — Des contractures. (*Thèse de Paris*, 1888, n° 128.)

34. **Blocq** et **Blin**. — Athétose double. (*Revue de Médecine*, 1888.)

35. **Boquel**. — *Journ. d'Obst. Pédiat. et Gynec.*, 1907, art. 469.

36. **Boinet**. — Syndrome de Little. (*Congrès des Aliénistes et Neurologistes*, Marseille, 1899, p. 387.)

37. **Bonasera**. — Contribution clinique à l'étude des paralysies cérébrales spasmodiques de l'enfance. (*Il Pisani*. Palerme, 1897.)

38. **Bourneville** et **Crouzon**. — Un cas d'affection familiale à symptômes

cérébro-spinaux ; diplégie spasmodique infantile et idiotie ; atrophie du cervelet. (*Progrès méd.*, 27 avril 1901, n° 17, p. 273.)
39. **Bourneville** et **Rellay**. — Imbécillité, paraplégie spasmodique (maladie de Little). (*Progrès méd.*, 22 mai 1897, n° 21, p. 321.)
40. **Bresler**. — Klin. u. path.-anat. Beiträge zur Mikrogyrie. (*Arch. f. Psych. u. Nerv.*, 1898-1899, Bd XXXI.)
41. **Breton**. — Un cas de maladie de Little. (*Gazette des hôpitaux*, n° 149, 25 décembre 1894.)
42. **Brissaud**. — Maladie de Little et tabes spasmodique. (*Semaine méd.*, 1894, n° 12, p. 89.)
43. **Id.** — Athétose double. (*Traité de médecine Charcot-Bouchard*. 1re éd., t. VI, 1894 ; 2e éd., t. IX, 1904.)
44. **Id.** — Deux cas de maladie de Little. (*Rev. neur.*, 1903, p. 724.)
45. **Brissaud** et **Souques**. — Maladie de Little. (*Traité Charcot-Bouchard*, 2e édition, 1904, t. X, p. 289).
46. **Broglio**. — Per l'etiologia del morbo di Little. (*Gazzetta degli Ospedali e delle Cliniche*, 19 février 1905.)
47. **Bruns**. — Autopsie d'une maladie de Little. (*Congrès de Nüremberg*, septembre 1893 ; *Anal. in Neur. Centralblatt*, 1893, p. 661.)
48. **Id.** — Spatische Gliederstarre, Little'sche Krankheit. (*Neur. Centralblatt*, 1894, p. 388.)
49. **Id.** — Porencephalie. (*Neur. Centralblatt*, 1904, p. 577.)
50. **Buck** (**de**) et **Deroubaix**. — Un cas d'athétose chez un diplégique infantile. (*Journal de neurologie*, 1906, p. 39.)
51. **Burgess**. — Congenital spastic paraplegia. (*Lancet*, april 1889.)

C

52. **Cahn**. — Little'sche Krankheit. (*Deut. Med. Woch.*, 1907, p. 1198.)
53. **Camp** (**de la**). — Fall von hochgradiger Little'schen Krankheit. (*Münch. Med. Woch.*, 1907, p. 2163.)
54. **Campana** (Mlle). — Étude des sphincters dans le syndrome de Little. (*Journ. de méd. de Bordeaux*, 12 mars 1905, n° 11, p. 187.)
55. **Canel**. — Sur la rigidité spasmodique infantile, syndrome de Little. (*Thèse de Nancy*, 1905.)
56. **Carmichael**. — Intracraniales haemorrages in new-born. (*Scottish med. journ.*, 1906, n° 6.)
57. **Cassirer**. — Ein Fall von Little'scher Krankheit. Demonstr. (*Neur. Centralbl.*, 1901, p. 632.)
58. **Cattaneo**. — Maladie de Little. (*Soc. méd. di Parma*, 5 juin 1907.)
59. **Cautley** (**Edmund**). — The brain from a case of cerebral diplegic spasticity. (*Proceeding of the royal Society of Medicine, Section for the Study of disease in children*, avril 1909, vol. II, n° 6, p. 161.)
60. **Cazauvielh**. — *Recherches sur l'agénésie cérébrale et la paralysie congénitale*. Paris, 1827.

61. **Cestan.** — Le syndrome de Little. (*Thèse de Paris*, 1898.)
62. **Charcot.** — Sclérose primitive de la partie postérieure des cordons latéraux. (*Gazette méd.*, 1874, n° 3, p. 38.)
63. **Id.** — Sur le tabes dorsal spasmodique. (*Œuvres complètes*, t. II, 15e leçon, déc. 1875.)
64. **Id.** — Myélites transverses et tabes dorsal spasmodique. (*Œuvres complètes*, t. IV, 16e leçon.)
65. **Charon.** — Tabes spasmodique. (*Bulletin de l'Académie de Belgique*, 1885 ,n° 5.)
66. **Charrin** et **Léri.** — Sur la cause de certaines affections du système nerveux. (*C. R. de l'Académie des Sciences*, 16 mars 1903.)
67. **Chiara (Donato de).** — L'eredo siphilide etiologia del morbo di Little. (*Il Policlinico*, 24 mars 1907, p. 379.)
68. **Claude** et **Schaeffer.** — Diplégie cérébrale spasmodique de l'enfance avec symptômes associés. (*Rev. neur.*, 1909, t. I, p. 796.)
69. **Toby Cohn.** — Ein Fall allgemeiner cerebraler Gliedastarre (Little'scher krankheit.), etc. (*Soc. de Psych. de Berlin*, *Arch. f. Psych.*, 1902, t. XXXV, fasc. 1, p. 262.
70. **Collier.** — Cerebral Diplegie. (*Brain*, 1899, p. 373.)
71. **Couvelaire.** — Des hémorragies du système nerveux central des nouveau-nés dans leurs rapports avec la naissance prématurée et l'accouchement laborieux. (*Soc. de biol.*, 28 mars 1903.)
72. **Cruchet.** — Sur la maladie de Little. (*Gazette des Hôp.*, 4 juin 1903.)
73. **Cruveilhier.** — Apoplexie des enfants nouveau-nés. (*Anat. pathol. du corps humain* (1829-1835), t. I. 15e livraison, pl. I.

D

74. **Dana.** — A case of cortical sclerosis. Hemiplegia and epilepsy. (*Journ. of nerv. a ment. diseases*, février 1901.)
75. **Dannenberger.** — Ueber die porenkephalische Form der cerebralen Kinderlähmung. (*Klinik. f. psych. u nerv. Krankheiten*, 1907, Bd I, Heft 2, p. 543.)
76. **Id.** — Ueber die Littleschen Form der cerebralen Kinderlähmung. (*Klinik. f. psych. u nerv. Krankheiten*, 1907, II, p. 543-547.)
77. **Dejerine.** — Maladie de Little. (*Rev. mensuelle des maladies de l'enfance*, avril 1892.)
78. **Id.** — Sur deux cas de maladie de Little (rigidité spasmodique congénitale) suivis d'autopsie. (*Soc. de biol.*, 13 mars 1897, p. 261.)
79. **Id.** — Sur la rigidité spasmodique congénitale d'origine médullaire, syndrome de Little par lésions médullaires en foyers développés pendant la vie intra-utérine. (*Rev. neur.*, 1903, p. 601 et 640.)
80. **Id.** — Séméiologie du système nerveux. (*Traité de pathologie générale*, t. V.)

81. **Dejerine** et **André-Thomas**. — Maladies de la moelle épinière. (*Traité de médecine*, Gilbert et Thoinot.)
82. **Dejerine** et **Sollier**. — Premier cas d'autopsie d'athétose double datant de la première enfance. (*Bull. de la Soc. anat.*, 1888.)
83. **Delpech**. — *L'orthomorphie*. Paris, 1828.
84. **Demme**. — *Jahresbericht des Jenner'schen Kinderhospital zu Bern*, 1883. (Cité par Feer.)
85. **Deny** et **Lhermitte**. Démence paraplégique de l'encéphalite corticale chronique. (*Sem. méd.*, 14 décembre 1910.)
86. **Dercum**. — A case of cerebral diplegia. (*The Journ. of nerv. a. ment. diseases*, 1900.)
87. **D'Espine**. — Les convulsions chez l'enfant. (*Rapport au Congrès français de médecine*. Toulouse, 1902.)
88. **Devraigne**. — *Presse méd.*, 1905, p. 513.
89. **Donaggio**. — Idiozia e rigiditá spastica congenita. (*Riv. sperim. di freniatria*, vol. XXVII, fasc. 3-4, 15 décembre 1901, p. 833 et 857.)
90. **Dösseker**. — Paralysie cérébrale infantile chez trois enfants nés d'une seule couche (trijumeaux). (*Corresp. Blatt für Schweizer Aerzte*, 1er et 15 février 1899.
91. **Dreesmann**. — Fall von Little'scher Krankheit. (*Münch. med. Wochenschr.*, 1903, p. 1101.
92. **Dreschfeld**. — Sur quelques cas d'athétose. (*Rev. de méd. et de chirurgie*, 1878, p. 766.)
93. **Duperié** et **Bardon**. — Syndrome de Little; pseudo-porencéphalie bilatérale, sclérose cérébrale. (*Journ. de méd. de Bordeaux*, 1909, t. XXXIX, p. 410.)
94. **Dupré**. — Syndrome de débilité motrice. (*Rev. neur.*, 1907, p. 625.)
95. **Dupré** et **Heitz**. — Diplégie cérébrale infantile avee idiotie. (*Soc. de neur.*, 13 mars 1902.)

E

96. **Erb**. — Ueber einen wenig bekannten spinalen Symptomencomplex. (*Berl. Klin. Woch.*, 1875, n° 26.)
97. **Id**. — Ueber Lateralsklerose und ihre Beziehung zur tabes dorsalis. (*Archiv. f. Psych. und Nervenk.*, 1876, t. VII, fasc. 2, p. 238.)
98. **Id**. — Ueber spastiche Spinalparalyse (tabes spasmodique de Charcot). (*Virchow's Arch.*, 1877, Band LXX, Heft 2, p. 241 et Heft 3, p. 293.)
99. **Id**. — Ueber das Vorkommen der « spastichen Spinallähmung ». bei kleinen Kindern. *Memorabilien*, 1877, fasc. 12, p. 529-534.)
100. **Id**. — Paralysis spinalis spastica. (*Ziemssen's Handbuch*, 1878, 2e édition, t. XI, 29e partie, p. 632.)
101. **Id**. — *Lehrbuch der Rückenmarkskrankheiten*. Leipzig, bei Vogel, 1879.

F

102. **Feer**. — Ueber angeborene spastiche Gliederstarre. (*Jahrbücher f. Kinderheilkunde*, Bd XXXI, p. 216-290. Basel, 1890.)

103. **Ferramini**. — Sur la pathogénie des scléroses neuro-centrales juvéniles. (*Giorn. internaz. delle scienze med.* Naples, an XXVII, 1905.)

104. **Ferrand**. — Sur le tabes dorsal spasmodique. (*Thèse de Paris*, 1881, n° 201.)

105. **Finizio**. — Diplegia spastica congenita da agenesia corticale. (*La pediatria*, 1901, n° 1, p. 21.)

106. **Forster**. — Mittheilungen über die im neuen Dresdner Kinderhospital in den ersten beiden Jahren nach seiner Eröffnung zur Beobachtung gekommener Lähmungen. (*Jahrbuch f. Kinderheilkunde*, Bd XV. 1880, p. 274.)

107. **Forster** (**Otfried**). — *Die Kontrakturen bei den Erkrankungen der Pyramidenbahn*. Berlin, 1906.

108. **Id**. — Ueber die Behandlung spastischer Lähmungen mittels Resektion hinterer Rückenmarkswurzeln. (*Grenzgeb. d. Med. u. chir.*, XX, Heft 3.

109. **Id**. — Ueber den atonisch-astatischen Typus der cerebralen Kinderlähmung. (*Deut. Zeits. f. Nervenh.*, 1910.)

110. **Fournier** et **Gilles de la Tourette**. — La notion étiologique de l'hérédo-syphilis dans la maladie de Little. (*Nouv. Iconog. de la Salp.*, 1895, n° 1, p. 23.)

111. **Fragnito** (de Sassari). Sulla rigidita spastica congenitale. (*Annali di Nevrologia*, 1908, an XXXI, fasc. 5, 6, p. 253-272.)

112. **Francesco Franceschi**. — Contributo allo studio della microgiria e delle vie pyramidali nelle paralysie cerebrali della infanzia. (*Rivista di patologia nervosa e mentale*, mars 1906, vol. XI, fasc. 3, p. 97-112.)

113. **Freud** et **Rie**. — Klinische Studie über die halbseitige Cerebrallähmung der Kinder. (*Beiträge zur Kinderheilkunde ; aus dem öff. Kinderkrankeninstitute in Wien*, 3 Heft, 1891.)

114. **Freud**. — Zur Kenntniss der cerebralen Diplegien des Kindesalters (im Anschluss an die Little'sche Krankheit.) (*Beiträge aus dem öff Krankeninstitute*, 3 Heft, 1893.)

115. **Id**. — Die infantile Cerebrallähmung. (*Nothnagels Handbuch*, 1897.)

116. **Friedmann**. — Ueber einen Fall von mit Idiotie verbundener spastischer Paraplegie im Kindesalter mit Sectionsbefund. (*Deut. Zeit. f. n.*, 1892, III, Heft, 1, 2.)

117. **Fuchs**. — 100 Beobachtungen von hemi u. diplegischen infantilen Cerebrallähmungen. (*Jahr. f. Psych.*, 1900, Bd. XIX, Heft 1.)

G

118. **Ganghofner**. — Ueber cerebrale spastiche Lähmungen im Kindesalter. (*Prager. Jahrbuch für Kinderheilkunde*, 1896, Bd XI.)

119. **Id.** — Weitere Mittheilungen über cerebrale spastiche Lähmungen im Kindesalter. (*Zeits. f. Heilkunde*, 1896, vol. XVII.)

120. **Gardié.** — Non-développement hérédo-syphilitique des cordons antéro-latéraux de la moelle. (*Thèse de Paris*, 1889.)

121. **Gasne.** — Localisations spinales de la syphilis héréditaire. (*Thèse de Paris*, 1897.)

122. **Id.** — Deux cas de paraplégie spasmodique infantile. (*Gazette hebdom.*, 11 avril 1897, n° 29, p. 337.)

123. **Gaudard.** — L'hémiplégie cérébrale infantile. (*Thèse de Genève*, 1884.)

124. **Gaujoux.** — Un cas complexe de contracture généralisée congénitale (maladie de Little et sclérose cérébrale). (*Soc. des sciences méd.* et *Montpellier méd.*, 18 août 1907.)

125. **Samuel Gee.** — Spastic paraplegia *in Infants St Bartholomew's Hospital Reports*, vol. XIII, 1877; vol. XVI, 1880.

126. **Van Gehuchten** — Faisceau pyramidal et maladie de Little. (*Journ. de neur.*, 1896, p. 256, 325, 336, 355)

127. **Id.** — Maladie de Little et rigidité spasmodique spinale des enfants nés avant terme. (*Revue neur.*, 1897, p. 65.)

128. **Id.** — Cryptorchidie et maladie de Little. *Névraxe*, 1902, p. 302.

129. **Guermonprez** et **Grépinet**. — Un cas de maladie de Little observé à l'âge de 41 ans. (*Journ. des Sc. méd. de Lille*, 3 février 1900, p. 108.)

130. **Gibb.** — Congenital hemiplegia in a stillborc child. (*Lancet*, 1858.)

131. **Gibson** et **Turner**. — Remarks on a case of porencephaly. (*The Edinb. med. journ.*, février 1898.)

132. **Gierlich.** — Ueber secundäre Degeneration bei cerebraler Kinderlähmung. (*Archiv f. Psych.*, 1892, Bd XXIII, p. 201.)

133. **Gilles de la Tourette.** — La syphilis héréditaire de la moelle épinière. (*Nouv. Iconogr. de la Salp.*, 1896, p. 81, 109.)

134. **Gilles de la Tourette** et **Durante**. — Syphilis héréditaire de la moelle épinière avec autopsie. (*Nouv. Icon. de la Salp.*, 1899, p. 95.)

135. **Glascock.** — Case of Little's disease. (*New-York med. journ.*, 1er septembre 1906, p. 433.)

136. **Good.** — Hereditäre Formen angeborener spastischer Gliederstarre. (*Deutsche Zeitsch. f. Nervenheilk.*, 1898, XIII.)

137. **Gowers.** — On birth palsies. (*Lancet*, 1888.)

138. **Id.** — *Handbuch der Nervenkrankheiten*, 1892. Traduction allemande. T. II.

139. **Grépinet.** — Étude sur la maladie de Little. (*Thèse de Paris*, 1899.)

140. **Grosz.** — Ein Fall von angeborener cerebraler Diplegie bei einem aus extrauteriner Schwangerschaft stammenden Säugling. (*Archiv. f. Kinderheilk.*, 1897, Bd XXII.)

141. **Guinoiseau.** — La paralysie pseudo-bulbaire dans la maladie de Little. (*Thèse de Paris*, nov. 1910.)

H

142. **Hadden**. — On infantile spasmodic paralysis. (*Brain*, octobre 1884, p. 302.)

143. **Hagenbach-Burkhardt**. — 3 1/2 jähriges Mädchen mit typischen Morbus Little familiärer Natur. (*Corresp. Bl. f. Schweiz. Aerzte*, 1908, p. 531.)

144. **Haskovec**. — Ueber die spastiche infantile Paralyse und die mit ihnen verwandten Erkrankungen. (*Wiener med. Woch.*, 1899, n°s 37-43.)

145. **Id.** — Maladie de Little. (*Soc. méd. tchèque Prague*, 28 mars 1898. *Anal. in Rev. neurol.*, 1898, p. 700.)

146. **Id.** — Paralysies infantiles spasmodiques. (*Sbirka prediasebra rozpravw*, série VIII, n° 6. *Anal. in Rev. neurol.*, 1901, p. 744.)

147. **Hartemann**. — Contribution à l'étude [des affections spasmo-paralytiques infantiles. (*Thèse de Nancy*, 1895-1896.)

148. **Haushalter**. — Contribution à l'étude des affections spasmodiques de l'enfance. (*Rev. de méd.*, mai 1895, p. 412.)

149. **Haushalter** et **Collin**. — Malformations de l'écorce cérébrale (microgyrie et polygyrie) avec agénésie du corps calleux et du faisceau pyramidal chez un enfant atteint de rigidité spasmodique généralisée. (*C. r. de Soc. de biol. de Nancy*, 1895, t. LVIII, p. 137.)

150. **Id.** — Modification cytologique des cellules pyramidales de l'écorce cérébrale dans un cas de paralysie spasmodique congénitale. (*Réunion biologique de Nancy*, 1905.)

151. **Id.** — Les affections spasmodiques de l'enfance, classification et pathogénie. (*Congrès international de méd., section de pédiatrie*. Lisbonne, 1906.)

152. **Id.** — Microgyrie hémisphérique. (*Icon. de la Salp.*, n° 4, septembre-octobre 1908.)

153. **Haushalter** et **Thiry**. — Deux cas de rigidité spasmodique infantile avec autopsie. (*Soc. de biol.*, 3 juillet 1897.)

154. **Hecker**. — Spastische Krallenstellung der Hand und Fingergelenke bei einem kongenital luetischen Kinde. (*Münch. med. Voch.*, 1906, p. 946.)

155. **Heilly** (**d'**). — Tabes dorsal spasmodique. (*Rev. mens. des mal. de l'enfance*, 1884.)

156. **Heine**. — *Beobachtungen über Lähmungszustände der untern Extremitäten*. Stuttgard, 1840.

157. **Id.** — *Spinale Kinderlähmung*, p. 161-178. Stuttgard, 1860.

158. **Hervouet**. — Étude sur le système [nerveux d'une idiote. (*Archives de Physiologie*, 15 août 1884.)

159. **Heveroch**. — Trois cas de maladie de Little. (*Soc. méd. tchèque Prague*, 21 mars 1898. *Anal. in Rev. neurol.*, 1898, p. 700.)

160. **Hobhouse**. — Diplégie cérébrale. (*British med. Assoc.*, 12 juin 1907, Brigton Division. *Anal. in Rev. neur.*, 1907, p. 1246.)
161. **Hoffa**. — Die spastischen Lähmungen der Kinder und ihre Behandlung. Klin. Vortrag. (*Deut. med. Woch.*, 1906, n° 19, p. 759.)
162. **Hoven**. — Beiträge zur Anatomie der cerebralen Kinderlähmung. (*Arch. f. Psych.*, 1888, Bd XIX, p. 563.)
163. **Hueter** et **Volkmann**. — *Krankheiten der Bewegungsorgane. Pitha-Billroth*, II, 1872, p. 727.
164. **Hunter**. — A note of infantile spasmodic paraplegia (Little's paralysis). (*Glasgow med. journ.*, juillet 1892.)

J

165. **Jakob**. — Sobre un caso di paraplegia spasmodica familiare progressiva con examen histologico completa. (*Rivista de la Sociedad medica argentina*, sept.-oct. 1909, n° 96.)
166. **Jourdan**. — Ueber angeborene spastische Cerebrallähmung. (*Dissert. Erlangen*, 1892.)
167. **Joutchenko**. — Contribution à l'étude de la diplégie cérébrale (maladie de Little). (*Archives russes de psych., de neur. et de méd. légale*, t. XXXI, 1898, n° 1. *Anal. in Rev. neur.*, 1898, p. 440.
168. **Jubineau**. — Étude sur le tabes dorsal spasmodique (sclérose primitive des cordons latéraux). (*Thèse de Paris*, 1883, n° 468.)
169. **Jussuf Ibrahim**. — Klinische Beiträge zur Kenntniss der cerebralen Diplegieen des Kindesalters und der Mikrocephalie. (*Jahrb. f. Kinderheilk.*, LX, p. 731 et 843.)

K

170. **Kahlden**. — Ueber Porencephalie. (*Ziegler's Beiträge zur path. Anat.*, XVIII, p. 231.)
171. **Kast**. — Zur Anatomie der cerebralen Kinderlähmung. (*Archiv. f. Psych.*, 1887, Bd XVIII, 2.)
172. **König**. — Ueber die bei den cerebralen Kinderlähmungen in Betracht kommenden prädisponirenden u. ätiologischen Momente. (*Neurol. Centralb.*, 1898, p. 520.)
173. **Id**. — La syphilis dans l'étiologie de la paralysie cérébrale. (*Neurol. Centralb.*, 1900, n° 7, p. 290.)
174. **Köppen**. — Ueber Grosshirnrindenerkrankungen mit besonderer Berücksichtigung ihrer Beziehung zur Syphilis. (*Neur. Centralb.*, 1905, p. 327.)
175. **Konigstein**. — 1881. (Cité par Luce et par P. Marie.)
176. **Kotschetkowa**. — Beiträge zur path. Anatomie der Mikrogyrie und der Mikrocephalie. (*Archiv. f. Psych.*, Bd XXXIV, Heft 1, fév. 1901.)
177. **Kundrat**. — *Die Porencephalie*. Gratz, 1882.

L

178. **Lannois.** — Les diplégies cérébrales de l'enfance. (*Revue de méd.*, 1893, p. 893.)
179. **Id.** — Athétose double et diplégie cérébrale de l'enfance. (*Bull. méd.*, 1893, n° 31, p. 359.)
180. **Lapinsky.** — Zwei Fälle von spasticher Spinal paralysie. (*Zeistch. f. klin. Med.*, XXVIII, 3-4, p. 362.)
181. **Id.** — Ein Beitrag zur Kenntniss der anatomischen Veränderungen in Centralnervensystem bei cerebraler Kinderlähmung. (*Monatssch. f. Psych. u. neur.*, novembre 1900, t. VIII, p. 336.)
182. **La Salle-Archambaud** et **Baldauf.** — A contribution to the Pathogeny of spastic rigidity of Childhood. (*Albany med. Annals*, 1908, vol. XXIX, n° 1, p. 181.)
183. **Le Meignen** — Du syndrome de Little. (*Thèse de Paris*, 1897, n° 495.)
184. **Lévi Giulio.** — Sopra in caso di malformazione del midollo spinale in un'indiota affetta di diplegia infantile. (*Riv. di path. nerv. e ment.*, juillet 1899, p. 289.)
185. **Lévi-Sirugue.** — Maladie de Little. Revue générale. (*Gazette des Hôpitaux*, 13 août 1898.)
186. **Lewandowski.** — Ueber die Bewegungsstörung in der infantilen cerebralen Hemiplegie und über die Athetose double. (*Deut. Zeits. f. Nervenh.*, 1905, Heft 5-6, p. 339.)
187. **Ley.** — Syndrome de Little chez un enfant né à terme avec accouchement normal. (*Journ. de neur.*, 1902, n° 6.)
188. **Id.** — Syndrome de Little avec atrophie double des nerfs optiques. (*Journal de neur.*, 1903, n° 5, p. 140.)
189. **Leyden.** — *Klinik der Rückenmarckskrankheiten*, 1874, t. II, p. 445.)
190. **Id.** — Ueber spastische Spinallähmung. (*Berl. klin. Woch.*, 1878, n° 48, p. 707 et n° 49, p. 725.)
191. **Liebe.** — Ueber einen Fall von Littlescherstarre mit kortikaler Amblyopie. (*Inaug. Dissert.*, Leipzig, 1907.)
192. **Lissiansky.** — Ueber 15 Fälle von cerebraler Kinderlähmung. (*Inaug. Dissert.* Freiburg, 1908.)
193. **Little.** — Course of lectures on the Deformities of the human frame. (*Lancet*, 1843-1844, vol. I, p. 319. Lecture VIII.)
194. **Id.** — *Treatise on Deformities of the human frame*, 1853, p. 138.
195. **Id.** — On the influence of abnormal parturition, difficult labours, premature birth and asphyxia neonatorum, on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformities. (*Transactions of the Obstetrical Society of London*, vol. III, 1861-1862, p. 293-344.)
196. **Id.** — *In Holmes System of Surgery*, 1870, 3e vol.
197. **Loeper.** — Quelques points de l'histologie normale et pathol. des

plexus choroïdes de l'homme. (*Archiv. de méd. expér.*, 1904, p. 473.)

198. **Long.** — Lésion étendue de la zone rolandique, d'origine intra-utérine, sans hémiplégie consécutive. (*Iconog. de la Salpêtrière*, 1908, n° 1.)

199. **Lorrain.** — Contribution à l'étude de la paraplégie spasmodique familiale. (*Thèse de Paris*, 1898.)

200. **Luce.** — Infantile Kernschwund (Möbius). (*Neur. Centralb.*, 1900, p. 682.)

M

201. **Maclaren.** — *Edimb. med. Journal*, 1874, p. 296.

202. **Mac-Nutt (Sarah).** — Double infantile spastic hemiplegia with the report of a case. (*Am. journ. of the med. sc.*, janvier 1885, p. 58.)

203. **Magdeburg (W.).** — Dilegia infantilis cerebralis cum athetosi dupl. Ein Beitrag zur Kasuistik der Litte'schen Krankheit. (*Inaug. Dissert.* Leipzig, 1901.)

204. **Mally.** — Syndrome de Little chez un enfant présentant une absence congénitale du sacrum et du coccyx. (*Bull. de la Soc. anat. de Paris*, année 1903, p. 322.)

205. **Mann.** — Van Gehuchten's neue Theorie über die Pathogenese der Little'schen Krankheit. (*Centralb. f. Nervenh.*, mai-juin 1907.)

206. **Marchand** et **Nouet.** — Porencéphalie vraie et méningo-encéphalite chronique chez un idiot. (*Bull. et mémoires de la Soc. anat. de Paris*, an. LXXXIII, janvier 1908, n° 1, p. 67.)

207. **Marfan.** — La rigidité spasmodique, maladie de Little. (*Presse méd.*, 13 janvier 1894.)

208. **Marfan** et **Debré.** — Choréo-athétose bilatérale, sans rigidité spasmodique. (*Soc de pédiatrie de Paris*, novembre 1909.)

209. **P. Marie.** — Hémiplégie infantile. (*Dictionnaire Dechambre*, t. XIII, p. 200.)

210. **Id.** — Tabes dorsal spasmodique. *Leçons sur les maladies de la moelle*, p. 87. Paris, 1892.)

211. **Id.** — Tabes dorsal spasmodique. *Traité de médecine Charcot-Bouchard*, 1re édition, t. VI, 1894 ; 2e édition, t. IX, 1904.)

212. **Id.** — La paraplégie cérébrale infantile. (*Bull. médical*, 12 juillet 1902, p. 645.)

213. **Massalongo.** — Le diplegie cerebrali dell' infanzia, malattia di Little. (*Il Policlinico medicale*, janv. et mars 1897.)

214. **Id.** — Ueber cerebrale Diplegieen im Kindesalter. (Little'sche Krankheit.) (*Wiener med. Bällter*, 1898, n° 7-12.)

215. **Maydl.** — Spastische cerebrospinale Paralyse bei Kindern. (*Wiener med. Blätter*, 1881.)

216. **Meffert.** — Ueber eine Forme Little'cher Lähmung (*Inaug. Dissert.*, *Berlin*, 1900.)

217. **Merle.** — Étude sur les épendymites cérébrales. (*Thèse de Paris*, 1910.)

218. **Merzejewski.** — Double porencéphalie. (*Archives de neurologie*, t. I.)
219. **Messing.** — Drei Fälle von Porencephalie. *Arbeit aus d. neurol. Institute an der Wiener Universität*, Bd XI, 1904.
220. **Minkowski.** — Primäre Seitenstrangsclerose nach Lues.) *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1884, p. 433.
221. **Mills.** — A case of cerebral diplegia. (*Journ. of nerv. and ment. diseases*, 1897, n° 8.)
222. **Modena.** — *Paralisi cerebrale infantile*, Marchelli, Ancona, mars-avril 1903.
223. **Mondio.** — Contributo allo studio delle paralisi spastische cerebrale infantile. (*Riv. quindicinale di psicol. psichiat. neuropat.*, 15 mars 1898, vol. I, fasc. 22, p. 337.)
224. **Id.** — Idiotie et syndrome de Little. (*Annali di neurologia*, 1900, fasc. 3 et 4.)
225. **Money (Angel).** — A case of idiocy with universal rigidity. (*Brain*, vol. VII, p. 250.)
226. **Moore.** — *St-Bartolomew's Hospital Reports*, XV, cité par Feer.
227. **Monro.** — Two cases of cerebral diplégie. (*Glasgow med. journ.*, p. 32, juillet 1908.)
228. **Moussous.** — Des convulsions de l'enfance. (*Rapport au Congrès français de Médecine*, Toulouse, 1902.)
229. **Muratoff.** — Zur Pathol. der cerebralen Diplegie des Kindesalters. (*Comptes rendus* de la réunion des neurolog. et aliénistes à l'Université de Moscou, 26 nov. 1893. *Neurol. Centralb.*, 1894, p. 720.)
230. **Id.** — Zur Kenntniss der verschiedenen Formen der diplegischen Paralyse im Kindesalter. (*Deut. Zeits. f. Nervenh.*, 1895, Bd VII.)
231. **Id.** — Contribution à la diplégie cérébrale infantile. Medizinskoe Obozrenie, 1895. (*Anal. in Rev. neur.*, 1895, p. 236.)
232. **Id.** — De la diplégie spastique congénitale. Congrès russe de Kieff, 26 avril 1896. (*Anal. in Rev. neur.*, 1896, p. 630.)
233. **Id.** — Diplégie cérébrale congénitale comme forme clinique. (*Revue (russe) de psychiatrie*, 1897, n°s 1, 2, 3.)
234. **Id.** — Klin. u. path. Beiträge zur Lehre von der beiderseitigen cerebr. Lähmung im Kindesalter. (*Deut. Zeits. f. Nerv.*, 1897, Bd X.)
235. **Mya** et **Levi.** — Studio clinico ed anatomico relativo ad un caso di diplegia spastica congenita (morbo di Little). (*Riv. di patol. nerv. e ment.*, nov. 1896.)

N

236. **Naef.** — Die spastische Spinalparalyse im Kindesalter. (*Inaug. Dissert.*, Zürich 1885.)
237. **Neurath.** — Cerebr. Kinderlähmung. (*Arbeit aus d. Wiener. neur. Inst.*, Bb. XVI, p. 185 ; Bd. XVII. Heft 1.)
238. **Newmark.** — The relation of abnormal birth to cerebral affection in children. (*Pacific. Med. journ.*, july, 1894.)

O

239. **Oddo.** — Classification et pathogénie des diplégies spasmodiques de l'enfance. (*Congrès de pédiatrie*. Marseille, 1898.)
240. **Oliver.** — On central birth palsies. (*Brit. med. journ.*, 8 April 1893.)
241. **Ollivier** (d'Angers). — *Traité des maladies de la moelle épinière*, 3e édition, t. II, p. 426. Paris 1837.
242. **Onufrowicz.** — Das balkenlose Mikrocephalengehirn Hoffmann. (*Arch. f. Psych.*, 1897, XVIII, 2.)
243. **Oppenheim.** — Ueber Mikrogyrie u. die infantile Form der cerebralen Glossopharyngolabialparalysie. (*Berl. Gesellsch. f. Psych., u. Nerv.*, 14 janvier 1895. *Neur. Centralb.*, 1895, p. 130-133.)
244. **Id.** — Ueber zwei Fälle von diplegia spastica cerebralis oder doppelseitiger Athetose. (*Berlin, klin. Woch.*, 1895, n° 34.)
245. **Id.** — Ueber einige wenig beachtete Reflexbewegungen bei der Diplegia spastica infantilis. (*Monatsschr. f. Psych. u. Neurol.* 1904, Band XIV, Heft 4.)
246. **Osler.** — The cerebral palsies of children. Philadelphia, 1889.
247. **Ossipow.** — Die Symptomatologie der Kinderlähmungen. (*Monatsschr. f. Psych u. Neurol.*, 1900, Bd VIII, p. 380.)
248. **Otto** (**R.**). — Casuistische Beiträge zur Kenntniss der Mikrogyrie. (*Archiv. f. Psych.*, 1892, Bd. XXIII.)
249. **Id.** — Ein Fall von Porencephalie mit Idiotie u. angeborener spastischer Gliederstarre. (*Archiv. f. Psych.*, 1885, Bd XV, Heft 1, p. 215.)

P

250. **Pagliari** (**Filippo**). — Contributo allo studio della microcefalia. (*Policlinico*, 1905, anno 12, fasc. 2, p. 87-96.)
251. **Paravicini.** — Di un interessante microcephalia littleliana. (*Arch. per l'Antrop. e. la Etnologia*, 1907, vol. XXXVII, fasc. 2.)
252. **Peiper.** — Ein Fall von Mikrocephalie. (*Virch. Arch.*, 1889. CXV, Heft 2, p. 330.)
253. **Pellizzi.** — Sulla microgiria : rigidità spasmodica infantile sindrome di Little. (*Annali di Freniatria*, mars 1903, vol. XIII, fasc. 1, p. 1-38.)
254. **Pettit** et **Girard.** — Plexus choroïdes. (*Soc. de biol.*, 1902, p. 698.)
255. **Philippe** et **Cestan.** — État du faisceau pyramidal (bulbe et moelle épinière) dans quatre cas de contracture spasmodique infantile (syndrome de Little). (*Soc. de biol.*, 4 déc. 1897.)
256. **Pic.** — Trois cas de diplégie cérébrale infantile. Contribution à la classification des diplégies. (*Congrès de méd.* Lyon, 1894.)
257. **Pick.** — Zur Lehre von der Agenesie des Rückenmarkes. (*Med. Woch. Prag.*, 1880.)
258. **Pieri.** — Sindrome di Little con atetosi. (*Clinica moderna*, 9 nov. 1904.)

259. **Pighini.** — Un caso di microcefalia pura. (*Rivista sperim. di freniatria*, 1909, vol. XXXV, fasc. 2, 4, p. 122.)
260. **Prochaska.** — Quatre cas de maladie de Little. (*Soc. des méd. tchèques de Prague*, 21 mars 1898. *Anal. in Rev. neur.*, 1898, p. 700.)
261. **Pusateri.** — Odierne dottrine sulla rigidita spasmodica infantile (morbo di Little). (*Il Pisani*, 1901, vol. XXII, fasc. 1.)
262. **Putnam.** — Athetosis. (*Journ. of. nerv. a. ment. diseases*, feb. 1892.)

R

263. **Railton.** — Birth palsy. (*Brit. med. journ.*, 27 Feb. 1892.)
264. **Ranke.** — Ueber cerebrale Kinderlähmung. Hemiplegia cerebralis spastica (Heine). Poliencephalitis acuta (Strümpell). (*Münch med. Woch.*, 1886, n° 17.)
265. **Raymond.** — Tabes dorsal spasmodique. (*Dictionnaire encyclopédique Dechambre*, t. XV, p. 417, 1885.)
266. **Id.** — *Scléroses systématiques de la moelle. Maladies du système nerveux*, p. 352-404, 1894.
267. **Id.** — Sur un cas de rigidité spasmodique des membres inférieurs (maladie de Little). (*Semaine méd.*, 1897, n° 17, p. 125.)
268. **Rhein.** — Spastic Paraplegia dating from childhood (Little's disease) with Little or no demonstrable lesion in the pyramidal tracts. (*The Americ. Journ. of the medic. sc.*, déc. 1909, vol. CXXXVIII, n° 6, p. 885.)
269. **Richter.** — Sur la porencéphalie. (*Soc. de Psych. de Berlin*, janvier 1898. *Arch. f. Psych.*, 1899, t. XXXII, fasc. 1.)
270. **Richardson.** — Infantile spastic palsies. (*Lancet*, 1888.)
271. **Rolly.** — Angeborene doppelseitige Starre (Little'sche Krankheit.) bei Zwillingen mit Sectionsbefund. (*Deut. Zeits. f. Nervenh.*, oct. 1901, vol. XX, n° 3.)
272. **Id.** — Weitere Beiträge zur congenitalen Muskelstarre. (*Ibid.*, n° 4, p. 176.)
273. **Rosenthal.** — Contribution à l'étude des diplégies cérébrales de l'enfance. (*Thèse de Lyon*, déc. 1892.)
274. **Ross (James).** — On the spasmodic paralyses of infancy. (*Brain*, oct. 1882 et janv. 1883.)
275. **Rossi.** — Coïncidence chez un même malade de la paraplégie cérébrale infantile et de la paralysie spinale infantile. (*N. Icon. de la Salp.*, 1907, p. 122.)
276. **Rupprecht.** — Ueber angeborene spastiche Gliederstarre und spastiche Contrakturen. (*Volkmann's Klinische Vorträge*, 1881, n° 198.)

S

277. **Sachs.** — On arrested cerebral development with special reference to its cortical pathologie. (*Journ. of nerv. and mental diseases*, sept. et oct. 1887, p. 541.)

278. **Sachs.** — Cerebral Palsies of early life. (*Congrès internat. de médecine.* Berlin, 1890.)
279. **Id.** — Contribution to the pathology of infantile cerebral palsies. (*New-York med. journ.*, may 1891.)
280. **Id.** — Die Hirnlähmungen der Kinder. (*Samml. Klin. Vorträge*, may 1892, n° 46, 47.)
281. **Id.** — A fürther contribution to the pathology of arrested cerebral developp. (*Journ. of nerv. and mental diseases*, aug. 1892, p. 603.)
282. **Id.** — Little's disease. Shall we retain the name? (*Journ. of nerv. a. ment. diseases*, déc. 1897.)
283. **Sachs (B.) and Peterson.** — A study of cerebral palsies of early life, based upon an analysis of one hundred and forty cases. (*Journ. of. nerv. a. ment. diseases*, 1890, XV, p. 295.)
284. **Salvendi.** — Ueber Littlesche Krankheit. (*Münch. mediz. Woch.*, 1905, p. 1311.) (Sitzb.)
285. **Scherer.** — Maladie de Little. (*Rev. de neur.*, 1904, n° 7, p. 1194.)
286. **Schmidt (Theodor).** — Beiträge zur Lehre der Porencephalie. (*Inaug. Dissert.* Iena, 1892.)
287. **Schultze (Fr.).** — *Festschrift.* Heidelberg, 1886.
288. **Schultze.** — Spastische Starre der Unterextremitäten bei drei Geschwistern. (*Deut. Med. Woch.*, 1889, p. 287.)
289. **Id.** — Ueber Befunde von Hämatomyelie und Oblongatablutung mit Spaltbildung bei Dystokien. (*Deut. Zeits. f. Nervenh.*, VIII, 1896, 1, 2.)
290. **Schumann.** — Congenital spastic Spinalparalyse. (*Dissert. Würzburg*, 1885.)
291. **Schupfer.** — Ueber Porencephalie; Klin. u. path. anat. Betrachtungen. (*Monatsschr. f. Psych.*, 1901, X, p. 32.)
292. **Seeligmüller.** — Sklerose der Seitenstränge des Rückenmarks bei verschiedenen Kindern derselben Familie. (*Deut. Med. Woch.*, 1876, n° 16, p. 185 et n° 17, p. 197.)
293. **Id.** — Ueber spastische spinale Paralysen bei Kindern. (*Amtliches Bericht über die fünfzigste Versammlung deutschen Naturforscher in München*, 1877, p. 299.)
294. **Id.** — Ueber Lähmungen im Kindesalter. (*Jahrb. f. Kinderh.*, 1879, Bd XIII, p. 226 et 315.)
295. **Id.** — Spastische spinale Lähmungen. (*Gerhardt's Handbuch*, 1880, Bd V.)
296. **Senator.** — Eine eigentümliche Affection der Unterextremitäten. (*Allg. u. Centralzeitung*, 1877.)
297. **Siemerling.** — Zur path. Anat. der spinalen Kinderhähmung. (*Arch. f. Psych.*, XXVI.)
298. **Sigmundt.** — Ueber Porencephalie mit besonderer Berücksichtigung der klinischen Symptome. (*Inaug Diss.*, *Strasburg*, 1893.)
299. **Simon.** — De la sclérose cérébrale chez les enfants. (*Rev. mens. des maladies de l'enfance*, déc. 1883, janvier 1884.)
300. **Id.** — *Traité des maladies de l'enfance*, 1898.

301. **Soltmann**. — Congenital spast. cerebro-spinal Paralyse. (*Jahresbericht des A. Kinderhospitals Breslau*. Cité par Feer.)

303. **Soury**. — Le faisceau pyramidal et la maladie de Little. (*Ann. médico-psych.*, 1897.)

304. **Sperling**. — Mittheilung über einen Fall von Porencephalie. (*Virch. Archiv.*, vol. XCI, p. 260-266.)

305. **Spiller**. — On arrested development and Little's disease. (*Journ. of nerv. a. ment. diseases*, feb. 1898, p. 80.)

306. **Id.** — A case of complete absence of the visual system in an adult. (*Brain*, vol. XXXIV, 1901, p. 631.)

307. **Id.** — Primary degeneration of pyramidal tracts. (*Journ. of nerv. a. ment. diseases*, 1902, n° 5.)

308. **Id.** — Congenital spastic rigidity of the limbs (congenital hypertonia, Little's diseases). (*Univers. of Pensylvania medical Bulletin*, janvier 1905, vol. XVII, n° 11, p. 347-352.)

309. **Starr (Allen)**. — *Journ. of nerv. a. ment. diseases*, july 1886.

310. **Stertz**. — Multiple congenitale Gliomatose des Gehirns. (*Ziegler's Beitr. z. path. Anat. u. allg. Path.*, XXXVII, Heft 1.)

311. **Stromeyer**. — *Handbuch der Chirurgie* 1864, Bd II, p. 17, und 174.

312. **Strümpell**. — Ueber die acute Encephalitis der Kinder; Polienceephalitis acuta; cerebrale Kinderlähmung. (*Deutsche med. Woch.*, 1884, n° 44.)

313. **Id.** — Ueber eine bestimmte Form des primären combinirten System-erkrankung. (*Arch. f. Psych. u. neur.*, 1886, p. 217.)

314. **Sutherland**. — On Birth Palsy. (*Brit. med. journ.*, 19 août 1899, p. 479.)

315. **Sympson**. — Congenital and infant. spastic Palsy. *Practitioner*, 1889. (*Brit. med. journ.*, 1890.)

T

316. **Talaplachta**. — Les affections spasmo-paralytiques infantiles d'origine cérébrale. (*Thèse de Bucarest*, 1901. *Anal. in Rev. neur.*, 1901, p. 1235.)

317. **Triboulet**. — Athétose double. (*Traité de médecine, Brouardel et Gilbert.*)

318. **Tueczh et Cramer**. — Hydrocéphalie. (*Archiv. f. Psych. und Nervenkr.*, 1889, XX, Heft 2.)

U

319. **Ugolotti**. — Ipertrofia compensatoria in un caso di cerebroplegia infantile. (*Rivista di pat. nerv. e ment.*, 1905, t. X, fasc. 9.)

320. **Id.** — Contributo allo studio della microgiria. (*Annali di nevrologia*, 1905, vol. XXIII, fasc. 1-2, p. 108-125.)

V

321. **Variot.** — Syndrome de Little et microcéphalie. (*Gazette des Hôpitaux*, 1907, n° 25, p. 291.)
322. **Variot** et **Roy**. — Paralysie pseudo-bulbaire et maladie de Little. (*Bull. de la Soc. méd. des Hôpitaux*, 1902.)
323. **Variot** et **Robert**. — Un cas de paralysie pseudo-bulbaire fruste chez un garçon de onze ans. (*Bull. de la Soc. de pédiat. de Paris*, avril 1910.)
324. **Vassal.** — Les affections pseudo-paralytiques infantiles. (*Thèse de Paris*, 1894, n° 506.)
325. **Verrier.** — Influence de l'accouchement sur les maladies nerveuses. (*Congrès de neurologie de Bruxelles*, septembre 1897.)
326. **Vogt.** — Fälle von familiarer Mikrocephalie. (*Allg. Zeits. f. Psych.*, Bd LXIII, n° 5, 1906.)
327. **Vogt** (H.). — Ueber die Anatomie, das Wesen und die Entstehung mikrocephaler Missbildungen, etc. (*Arbeiten aus dern hirnanatomischen Institut in Zürich*, 1905.)

W

328. **Wachsmuth.** — Cerebrale Kinderlähmung und Idiotie. (*Arch. f. Psych.*, 1901, Bd XXXIV, p. 787.)
329. **Wallenberg.** — Veränderungen der nervösen Central organe in einem Falle von cerebraler Kinderlähmung. (*Arch. f. Psych.*, 1888, p. 297.)
331. **Weill** et **Gallavardin.** — Hémiplégie cérébrale infantile congénitale avec pseudo-porencéphalie. (*Arch. de médecine des enfants*, mars 1901, p. 129.)
332. **Weiss.** — Ueber einen Fall von Little'scher Krankheit. (*Wiener Klin. Wochenschr.*, 1897, n° 8.)
333. **Wiglesworth.** — A case of bilateral porencephaly. (*Brain*, 1901.)
334. **Wolters.** — Angeborene spastische Gliederstarre. (*Inaug. Dissert.*, *Bonn*, 1888. Cité par Feer.)

Z

335. **Zappert.** — Beitrag zur Casuistik der sogen. Pseudoparalyse hereditär-syphilitischer Kinder. Sitzungsbericht. (*Neur. Centralbl.*, 1898, p. 579.)
336. **Ziehl** (Fr.). — Spricht Schielen bei infantiler spastischen Gliederstarre für cerebralen Sitz der Erkrankung. (*Neur. Centralbl.*, 1889, p. 410.)

TABLE DES MATIÈRES

Imprimerie de J. Dumoulin, à Paris. — 141. 4. 11.